

UNIVERSITÉ DE LYON
FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE - N° 321

**Les Kystes cholestéatomateux
intramédullaires
par dysembryoplasie nerveuse**

THÈSE

POUR LE DOCTORAT DE L'UNIVERSITÉ DE LYON

SECTION DE MÉDECINE

présentée et soutenue publiquement devant la Faculté de Médecine et de Pharmacie

Le 18 Juin 1932

PAR

Anastase MICHAÏLIDIS

Né le 25 Mars 1900 à SIVAS (Turquie)



LYON

BOSC Frères, M. et L. RIOU

IMPRIMEURS-ÉDITEURS

1932

Les kystes cholestéatomateux intramédullaires
par dysembryoplasie nerveuse



Digitized by the Internet Archive
in 2026

UNIVERSITÉ DE LYON

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE - N° 321

Les Kystes cholestéatomateux
intramédullaires
par dysembryoplasie nerveuse

THÈSE

POUR LE DOCTORAT DE L'UNIVERSITÉ DE LYON

SECTION DE MÉDECINE

présentée et soutenue publiquement devant la Faculté de Médecine et de Pharmacie

Le 18 Juin 1932

PAR

Anastase MICHAÏLIDIS

Né le 25 Mars 1900 à SIVAS (Turquie)



LYON

BOSC Frères, M. et L. RIOU

IMPRIMEURS-ÉDITEURS

—
1932

PERSONNEL DE LA FACULTÉ

Doyen honoraire	M. L. HUGOUNENQ
Doyen	M. J. LEPINE
Assesseur	M. ROLLET

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. CAZENEUVE, ROQUE, LANNOIS, HUGOUNENQ, ROCHET, BARRAL.

PROFESSEURS

Cliniques médicales	MM. PIC
Cliniques chirurgicales	PAVIOT
Clinique obstétricale et Accouchements	TIXIER
Clinique ophtalmologique	BERARD
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	VORON
Clinique neurologique et psychiatrique	ROLLET
Clinique des maladies des enfants	NICOLAS
Clinique des maladies des femmes	LEPINE (J.)
Clinique d'oto-rhino-laryngologie	MOURIQUAND
Clinique des maladies des voies urinaires	VILLARD
Clinique chirurgicale, infantile et orthopédie	COLLET
Clinique et prophylaxie de la tuberculose	GAYET
Physique biologique, Radiologie et Physiothérapie	NOVE-JOSSERAND
Chimie biologique et médicale	COURMONT
Chimie organique et Toxicologie	CLUZET
Matière médicale et Botanique	FLORENCE
Parasitologie et Histoire naturelle médicale	MOREL
Anatomie	MANCEAU
Histologie	GUIART
Physiologie	LATARJET
Pathologie externe	POLICARD
Pathologie interne	DOYON
Pathologie et Thérapeutique générales	LERICHE
Anatomie pathologique	FROMENT
Chirurgie opératoire	CADE
Médecine expérimentale et comparée et bactériologie	FAVRE
Médecine légale	PATEL
Hygiène	ARLOING (F.)
Thérapeutique	Etienne MARTIN
Pharmacie et Pharmacologie	ROCHAIX
Hydrologie thérapeutique et climatologie	SAVY
	LEULIER
	PIERY

PROFESSEURS TITULAIRES SANS CHAIRE

Chargé d'un cours de Propédeutique de gynécologie	MM. CONDAMIN
Chargé d'un cours d'Anatomie médico-chirurgicale	THEVENOT (Léon)
Chargé d'un cours d'Embryologie	NOEL

CHARGES DE COURS COMPLEMENTAIRES

Puériculture et hygiène de la première enfance	MM. RHENTER
Chirurgie expérimentale	TAVERNIER
Applications du radium	NOGIER
Stomatologie	TELLIER

AGREGES

MM.	MM.	MM.	MM.
NOGIER	DUFOURT	BERNHEIM	MORENAS
RHENTER	DEVIC	DECHAUME	REFATTU Ch.
MAZEL	GABRIELLE	POLLOSSON	REVOL Ch....
SANTY	MARTIN (Joseph)	CHAMBON	ENSELME Ch....
CHALIER (André)	ROCHET (Ph.)	CIBERT	SÉDALLIAN Ch..
CHALIER (Joseph)	WERTHEIMER	EPARVIER	
DUMAS	GATE	GUILLEMINET	

EXAMINATEURS DE LA THÈSE

MM. FAVRE, président; J.-F. MARTIN, assesseur;

BERNHEIM et DECHAUME.

La Faculté de médecine de Lyon déclare que les opinions émises dans les dissertations qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend leur donner ni approbation ni improbation.



A LA MÉMOIRE DE MA MÈRE

Reconnaissance de mon profond
amour filial.

A LA MÉMOIRE DE MON ONCLE

Faible témoignage de reconnais-
sance infinie. Nous lui devons tout.
Notre vie d'enfance à Sivas est rem-
plie de lui.

A MON PÈRE

Qu'il soit assuré que son exemple
sera pour nous la ligne de conduite
de notre vie.

A MA TANTE

A MES SOEURS

En gage d'affection.

A MON FRÈRE

Nous lui dédions cet ouvrage en lui
renouvelant l'amour et la reconnais-
sance que nous lui devons.

A MON BEAU-FRÈRE

A TOUS LES ÊTRES QUI ME SONT CHERS

A MES AMIS

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE

MONSIEUR LE PROFESSEUR FAVRE

*Professeur d'Anatomie Pathologique
à la Faculté de Médecine de Lyon
Médecin de l'Hôtel-Dieu*

Il nous fait le grand honneur d'accepter la présidence de cette thèse. Nous nous souviendrons toujours de son enseignement clair et précis que nous avons suivi avec beaucoup d'intérêt. Nous sommes heureux de l'en remercier et le prions d'agréer l'assurance de notre reconnaissance.

A MONSIEUR LE DOCTEUR BOUCHUT

Médecin des Hôpitaux

Il nous a inspiré le sujet de cette thèse. C'est avec une grande amabilité qu'il nous a accueilli dans son service.

A ses côtés en ce moment nous sommes attentif à son enseignement et qu'il veuille bien trouver ici l'expression de notre gratitude et notre profond attachement.

A MONSIEUR LE DOCTEUR J. DECHAUME

Professeur agrégé à la Faculté

Médecin des Hôpitaux

Nous avons trouvé auprès de lui le plus bienveillant et le plus affectueux accueil. Il nous a prodigué ses précieux conseils au cours de la rédaction de ce travail qui lui revient en entier.

Nous lui adressons nos remerciements et notre profonde sympathie.

A MONSIEUR LE DOCTEUR J.-F. MARTIN

Professeur agrégé à la Faculté

Nous sommes particulièrement heureux de le voir siéger aujourd'hui à ce jury de thèse et nous lui adressons l'hommage de notre vive reconnaissance.

A MONSIEUR LE DOCTEUR BERNHEIM

Professeur agrégé à la Faculté

Médecin des Hôpitaux

Pour avoir bien voulu accepter de faire partie du jury, nous lui adressons nos vifs remerciements.

A MONSIEUR LE DOCTEUR PAUPERT-RAVAULT
Médecin des Hôpitaux

A MON MEILLEUR AMI

LE DOCTEUR GEORGES KAPSALAS

A MES MAÎTRES DE LA FACULTÉ

ET DES HOPITAUX DE LYON

Les kystes cholestéatomateux intramédullaires par dysembryoplasie nerveuse

Introduction

Depuis les travaux de Roussy, il est entendu que les cholestéatomes du système nerveux ne constituent pas une entité anatomopathologique définie, mais un groupe de tumeurs de nature et d'origine variables. Il n'en reste pas moins vrai qu'un certain nombre de tumeurs cholestéatomateuses du névraxe sont des formations kystiques, avec des éléments de structure ectodermique subissant une dégénérescence cholestérinienne.

La question qui se pose alors est celle de l'origine des formations épithéliales, ectodermiques qui se trouvent à l'intérieur de la substance nerveuse. Parmi toutes les hypothèses possibles, il est une réalité évidente, certaines de ces tumeurs cholestéatomateuses intramédullaires sont dues à une malformation, à une dysembryoplasie nerveuse.

Ce fait ne paraît plus discutable et un cas observé dans le service de notre maître, le docteur Bouchut, en est un nouvel exemple.

A l'heure actuelle où la chirurgie des tumeurs mé-

dullaires ne doit compter que des succès, il est utile de connaître ces *kystes cholestéatomateux intramédullaires par dysembryoplasie nerveuse*: est-il possible de les différencier des autres tumeurs médullaires ? Quel traitement leur appliquer ? Problème diagnostique, indications thérapeutiques : voilà l'intérêt pratique.

Aujourd'hui où la discussion pathogénique des syringomyélies est encore ouverte, où la classification anatomopathologique des tumeurs médullaires est en cours, l'étude cytologique de ces kystes cholestéatomateux soulève des problèmes de pathologie générale intéressants.

Nous devons ce travail à l'obligeance de notre maître, le Docteur Bouchut, et de M. le Professeur agrégé Dechaume, qui nous ont toujours accueilli avec la plus grande bienveillance, qui nous ont aidé de leurs conseils éclairés et qui nous ont permis de publier cette observation ; nous tenons à les assurer de notre gratitude profonde ; nous sommes heureux de les en remercier publiquement, car nous leur devons beaucoup.

CHAPITRE PREMIER

Historique

L'histoire des cholestéatomes du système nerveux est aujourd'hui classique, et depuis la description des tumeurs perlées par Cruveilhier de multiples articles nous ont appris à les connaître, le travail de Roussy, ceux de Cornil, de Bailey, de Wertheimer, J. Dechaume et Vinoy, Langeron en ont précisé les caractères anatomiques. Mais il s'agissait, dans la plupart de ces cas, de tumeurs de l'encéphale.

Les malformations médullaires ont de longue date retenu l'attention, mais il faut en arriver aux travaux de Tourneux et Hermann pour préciser la nature des tumeurs sacrococcygiennes par malformation vertébro-médullaire. Nové-Josserand, J.-F. Martin et J. Dechaume ont repris cette étude des tumeurs sacrococcygiennes et de leurs rapports avec les dysembryoplasies nerveuses en rapportant quatre nouvelles observations anatomocliniques.

En ce qui concerne les cholestéatomes médullaires proprement dit, les observations en sont plus claires-mées. Ces formations sont assez rares dans le canal vertébral.

On connaît le cas de Pick se rapportant à un embryon anencéphale, au trentième jour, dont le canal

central était rempli par place de cellules épidermoïdes et de perles épithéliales stratifiées et dans lequel il existait, au niveau du tiers antérieur du cordon postérieur, des cellules épithéliales et des poils rudimentaires.

Un autre cas a été rapporté par Gerlach. Cet auteur a trouvé dans la moelle cervicale supérieure un tératome coexistant avec des cavités syringomyéliques. La tumeur était constituée par des éléments d'origine mésenchymateuse et, dans ce cas, le tissu conjonctif de cette formation se continuait avec la membrane des cavités.

Le cas de Lundsgaard se rapproche plutôt des dyastatomyélies. Il s'agissait d'un fœtus de 7 mois où, avec des malformations multiples, existaient des formations tératoïdes d'origine mésodermique, associées à une hydromyélie.

On connaît aussi le cas de Bielchowsky et Unger qui se rapporte à un individu adulte, chez lequel ces auteurs ont trouvé une formation blasto-tératoma-teuse dans la moelle cervicale supérieure associée à un processus syringomyélique.

Chiari, en 1883, a trouvé au niveau des IV^e et VI^e segments dorsaux un cholestéatome intramédullaire en relation avec le canal central, s'étendant par place jusqu'au contact de la pie-mère.

En 1893, Muscatello, chez un enfant de 5 mois, trouva un dermoïde de la grosseur d'un grain de pois et des perles cholestéatomateuses, en dehors de la dure-mère, adhérentes au périoste au niveau de la

V^e vertèbre lombaire, coexistant avec une épine bifide thoracique.

Trachtenberger, en 1898, fait connaître un autre cas. Il s'agit d'un individu âgé de 55 ans, chez lequel l'auteur trouva à la fois des dermoïdes et des épidermoïdes multiples et libres, situés sur la partie dorsale de l'arachnoïde spinale et des nombreuses formations similaires au niveau du cerveau des plexus choroïdes, etc.

Ivanoff, un auteur russe, a publié, en 1903, un autre cas de cholestéatome de la moelle.

Raymond, Alquier, Coutellemont, en 1904, rapportent aussi un cas où ils trouvèrent en dehors des formations cholestéatomateuses, au niveau du cerveau, de petits nodules sur les méninges molles spinales, ainsi que des masses cholestéatomateuses libres dans le liquide de ponction lombaire.

Berkal, en 1906, a décrit, chez un individu âgé de 28 ans, un cholestéatome (dermoïde) situé dans le cône médullaire, à la partie dorsale du canal central, adhérent à la pie-mère. Le malade présentait des signes de myélite transverse depuis huit ans.

En 1909, Harriehausen rapporte aussi un cas de dermoïde sous-pial de la moelle, qui atteignait une longueur de 5 centimètres.

En 1913, Verebelly a trouvé, chez un enfant de 15 ans, deux kystes congénitaux de la grosseur d'une pomme situés à la région lombaire. Ils étaient en dehors de la dure-mère, dans le tissu adipeux. L'un d'eux représentait un dermoïde, l'autre était constitué par une cavité tapissée en partie par un épithélium

cilié, unistratifié, le reste étant un épithélium cubique, pluristratifié, analogue au neuroépithélium embryonnaire. Les deux kystes étaient réunis par un canal sans épithélium.

Lauterburg, en 1922, a écrit un autre cas. Il s'agit d'un épidermoïde, trouvé dans l'espace sous-dural de la queue de cheval, chez un enfant de 7 ans. La formation, libre entre l'arachnoïde et la dure-mère, montrait cependant à un pôle un petit pédicule vasculaire. Son centre, jaune beurre, contenait de nombreux cristaux de cholestérine, tandis qu'à la périphérie on remarquait une structure lamelleuse. Sur un petit fragment seulement, la tumeur présentait une membrane épidermique.

Marinesco et Draganesco, en 1924, rapportent un cas de kyste épidermoïde cholestéatomateux de la moelle épinière coexistant avec un processus syringomyélique.

En 1929, *Marinesco et Draganesco* ont pratiqué l'examen histopathologique de la moelle d'une malade qui présentait un spina bifida lombaire avec un rachischisis sacré. Il y avait des anomalies multiples de la moelle lombo-sacrée : Dyasthématomyélie, moelle double, prolongement anormal de la moelle, kyste épidermoïde spinal.

Ces deux observations sont d'ailleurs discutées dans la thèse de N. Jonesco-Sisesti sur les tumeurs médullaires associées à un processus syringomyélique et elles sont un appui à la conception de l'origine congénitale de la syringomyélie.

Macdonald Critchley et Fergus Fergusson, dans un

travail sur les cholestéatomes épidermoïdes cérébro-spinaux (1928) ont rapporté une observation de cholestéatome épidermoïde spinal de la moelle dorsale.

Plus récemment, en 1931, *Forestier Haguenau* et *Petit-Dutaillis* ont opéré une malade qui présentait un kyste épidermoïde intradural d'origine traumatique probable.

A relire cet historique on voit que parmi les cholestéatomes médullaires il en est d'intraduraux et extramédullaires, et d'autres qui sont intramédullaires. Seuls ces derniers nous intéressent.

L'observation princeps de *Marinesco* constitue le premier cas avec cavité syringomyélique et le dixième cas connu de cholestéatome intramédullaire.

Notre observation anatomoclinique constitue donc le douzième cas de kyste cholestéatomateux intramédullaire par malformation nerveuse.

Nous rappellerons in extenso dans ce travail, à côté de notre observation inédite, les deux cas de *Marinesco* et *DraganESCO*: ces trois documents nous permettront d'étudier la structure de ces tumeurs médullaires et leur pathogénie, de discuter leur séméiologie et d'envisager leurs possibilités thérapeutiques.

CHAPITRE II

Documents anatomo-cliniques

OBSERVATION I

Observation de G. MARINESCO et DRAGANESCO, publiée dans la *Revue Neurologique* (octobre 1924) sous le titre : « *Kyste épidermoïde cholestéatomateux de la moelle épinière co-existant avec un processus syringomyélique. Contribution à l'étude de la syringomyélie* ».

J. S..., âgé de 30 ans, étudiant, entre pour la deuxième fois dans le service des maladies nerveuses de l'hôpital Colentina, le 11 août 1923, avec une paraplégie spasmodique et des troubles sphinctériens.

Le malade, dont la mère est diabétique et lithiasique, a eu la rougeole pendant l'enfance. Depuis lors, il a été assez bien portant jusqu'au mois de février 1915. A cette époque il a remarqué une faiblesse des membres inférieurs plus accentuée du côté gauche. Cette faiblesse a progressé continuellement. Quelques mois après apparaissent des troubles des sphincters. Vers la fin de l'année, il ne peut plus quitter le lit. Entré dans notre service — alors à l'hôpital de Pantelimon, — on constate un syndrome de compression médullaire au niveau de la IX^e dorsale, et en août 1916, il se laisse opérer par le Professeur Juvara, qui trouve une tumeur molle, en dégénérescence cholestéatomateuse, située sous la dure-mère, mais dont on ne peut pas préciser nettement ni l'étendue, ni ses rapports, et qu'on enlève par morcellement.

Quelques jours après l'intervention chirurgicale, quelques mouvements apparaissent aux membres inférieurs et deux mois plus tard il peut même faire quelques pas étant soutenu. Mais trois mois après, il est de nouveau forcé de s'aliter et il reste ainsi jusqu'au mois de novembre 1918. Alors la motilité lui revient si bien qu'il peut même faire des petites excursions à pied. Il quitte l'hôpital.

En juillet 1920, à la suite d'une chute paraît-il, son état s'aggrave de nouveau. En octobre 1921, il entre dans le service du Professeur Danielopolu, à l'hôpital Filantropia. A ce moment le malade présentait une paraplégie spasmodique, avec une impotence fonctionnelle complète des mouvements, du côté gauche. Du côté droit, la flexion et l'extension du genou s'exécutait assez bien, les mouvements des autres segments du membre inférieur droit existaient également mais très réduits. La sensibilité, presque disparue au niveau de la X^e dorsale en bas, présentait au-dessus une large bande d'hyperesthésie tactile et douloureuse jusqu'à la VI^e dorsale.

En même temps, on put constater chez ce malade des phénomènes d'automatisme médullaire et une série de phénomènes d'automatisme viscéral, qui ont fait l'objet d'une étude du Professeur Danielopolu, Radovici et Carniol. L'état du malade n'a pas cessé de s'aggraver depuis. Il ne pouvait plus quitter le lit. Plus tard apparurent quelques escarres de décubitus.

Le 11 août, il fut transporté dans notre service. A cette époque, la paraplégie était complète. Il présentait de l'incontinence du côté des sphincters. Les troubles de la sensibilité offraient la même topographie : une anesthésie jusqu'à la X^e dorsale et une zone d'hyperesthésie au-dessus. Nous devons noter qu'à ce moment le malade accusait des crises douloureuses violentes dans cette zone d'hyperesthésie. Les reflexes tendineux des membres inférieurs étaient toujours exagérés, le signe de Babinski existait des deux côtés. L'attitude en extension, avec contracture exagérée des deux mem-

bres inférieurs, se modifiait parfois. Le malade succombe le 4 novembre 1923, avec un état septicémique.

A la *nécropsie*, on trouve au niveau du X^e et XI^e segment dorsal une tuméfaction, due à une cavité kystique, qui s'étend sur ces segments, détruisant complètement la moelle. La dure-mère et les leptoméninges épaissies font corps avec la paroi du kyste. Le contenu de celui-ci est constitué par une masse de détritüs jaunes, avec d'abondants cristaux et corpuscules amorphes de cholestérine comme on peut le voir par l'examen microscopique. Sur la face antérieure de la moelle, depuis le niveau de cette tuméfaction jusqu'au cône terminal, il existe de nombreuses plaques cholestéatoma-teuses, légèrement adhérentes à l'arachnoïde.

Le segment de la moelle situé au-dessous du kyste est d'apparence presque normale ; le segment supérieur, en dehors de la dégénérescence des cordons postérieurs, présente en outre dans les cornes postérieures deux cavités régulières, visibles macroscopiquement, que nous allons étudier au point de vue histologique.

Examen microscopique. — Au niveau du tiers supérieur du VI^e segment dorsal, presque toute la corne postérieure gauche est occupée par un foyer d'hyperplasie névroglieue. Dans le tiers moyen de ce même segment, celui-ci est remplacé par une cavité syringomyélique, de contour régulier, ayant plus d'un millimètre en diamètre et limitée par une zone névroglieue fibrillaire, très pauvre en noyaux, entourée d'une autre zone fibrillaire plus riche en noyaux. Le passage entre ce foyer et le tissu normal se fait progressivement : cette formation occupe surtout la base de la corne postérieure gauche et pénètre dans le tiers antérieur du faisceau de Burdach en étouffant la colonne de Clarke, dont on reconnaît à peine une ou deux cellules très altérées. Dans le tiers inférieur du VI^e segment dorsal, en dehors de la cavité décrite du côté gauche, qui diminue, on remarque aussi, du côté droit, un foyer gliomateux, raréfié, du centre pâle, situé vers le bord interne de la corne postérieure respective.

Au niveau supérieur de la VII^e dorsale, la cavité gauche augmente, atteignant 2 mm. de diamètre ; elle laisse libre le bord externe de la corne postérieure, et avance dans le tiers antérieur ventral du cordon postérieur, presque jusqu'au septum médian, qu'elle repousse. La colonne de Clarke, toujours refoulée, est réapparue. Le canal épendymaire, assez loin, n'a aucune relation avec les lésions existantes. Au tiers moyen du VII^e segment dorsal les deux foyers, presque symétriques, sont situés dans le tiers antérieur du cordon postérieur. Ils touchent le bord interne des cornes postérieures, sans atteindre le septum médian. Tous les deux sont arrondis et ont plus d'un mm. en diamètre. Celui du côté droit présente un commencement de désintégration, celui du côté gauche une cavité.

A la partie inférieure du VI^e segment, la cavité gauche s'agrandit de nouveau, atteignant 2 mm. en diamètre, elle occupe le tiers antérieur du cordon postérieur, dépassant un peu le septum médian dorsal. Le foyer de gliomatose du côté droit, un peu plus développé qu'au niveau sus-jacent, montre un commencement de désintégration centrale et envahit toute la corne postérieure correspondante jusqu'à la base de la corne antérieure. Le canal épendymaire reste toujours sans relation avec les foyers.

Au niveau de la moitié de la VIII^e dorsale, ces foyers deviennent de nouveau compacts, sans trace de cavité centrale. Mais dans la moitié inférieure du même segment, les cavités réapparaissent des deux côtés, celle de gauche plus développée, celle de droite commence à peine.

A la partie supérieure du IX^e segment dorsal, toute la corne postérieure droite est remplacée par un foyer gliomateux arrondi, qui se développe latéralement beaucoup plus que l'étendue normale de cette corne. En avant ce foyer étouffe en partie les cellules sympathiques de la corne latérale, en dedans il comprime la colonne de Clarke et, en arrière, il laisse libre la zone de Lissauer.

Au centre de ce foyer et occupant environ un cinquième de sa surface, il existe une formation pseudo-canaliculaire composée de 4-5 couches d'éléments cellulaires dont les noyaux petits, allongés, se disposent en palissade. Les éléments situés à l'intérieur de cette formation paraissent y envoyer des prolongements qui en s'unissant avec les autres forment un véritable faisceau. Ces prolongements fibrillaires ont subi une dégénérescence grasseuse. A la partie périphérique ou basale de ce pseudo-canalicule, il existe des plasmodes géantes, contenant 30-40 noyaux. On voit même, vers le centre, des cellules géantes, mais celles-ci dégénèrent rapidement, comme le montrent les réactions tinctoriales.

Autour de cette formation commence le processus gliomateux représenté par une zone très riche en noyaux et dont les fibres ont un trajet concentrique. Par place, il paraît qu'entre les noyaux de la formation décrite et ceux de la zone avoisinante il y a une continuité. Dans cette région, entre les fibres, il y a des îlots de cellules globuleuses, à petit noyau, qui ressemblent à des corps granuleux, mais dont le protoplasma n'a que de très fines granulations lipéïdales et se colore d'une façon intensive par les couleurs d'aniline.

En dehors de cette zone, le foyer a la même structure qu'au niveau supérieur : pauvre en noyaux, très pauvre en vaisseaux, sauf vers la périphérie, où les uns et les autres se multiplient. Dans la corne postérieure gauche, se trouve un autre foyer gliomateux qui présente, dans la partie centrale, deux ou trois îlots de cellules du même type que cellules décrites sous l'apparence de corps granuleux ; ce sont peut-être des cellules lécithiniques. Ces îlots, à mesure qu'ils s'accroissent, détruisent la paroi gliomateuse et forment une espèce d'encoche où ils se disposent. Ce foyer remplace complètement la corne postérieure gauche.

Quelques coupes plus bas, les îlots disparaissent laissant la simple zone gliomateuse au centre plus pâle. De même du côté droit, la formation en palissade modifie son aspect.

A présent, on rencontre à sa place plusieurs nids cellulaires, constitués par des éléments qui se disposent sur une petite portion en palissade. On y trouve aussi des plasmodes géantes. Au tiers moyen du IX^e segment dorsal, dans les deux cornes postérieures, il n'y a que de simples foyers gliomateux. La formation pseudo-canaliculaire, trouvée dans la corne postérieure droite, n'a donc aucune relation avec le canal épendymaire, elle est tout à fait isolée.

Mais au tiers inférieur du IX^e segment dorsal, l'image change de nouveau. Du côté gauche il existe un foyer gliomateux en forme de croissant, occupant le bord interne et la tête de la corne postérieure. Dans sa concavité, c'est-à-dire en plein cordon de Burdach et Goll, on trouve une formation constituée par une cavité centrale irrégulière, bordée par une paroi à trois couches. La plus interne est formée par des cellules du type décrit plus haut. Ces cellules fusionnent parfois pour former de vastes plasmodes, et d'autres fois elles se disposent en îlots. On voit même un groupement en palissade, semblable à celui qu'on a trouvé au niveau du tiers moyen du IX^e segment dorsal, du côté droit. Entre les îlots et même entre les cellules susdites, pénètrent de fines fibrilles conjonctives qui se colorent nettement par la fuchsine de Gieson ; ces fibres se dirigent à la limite de la couche cellulaire où elles forment un faisceau assez développé. En partie ces fibrilles conjonctives se perdent autour des vaisseaux qui apparaissent dans cette zone multipliés et à parois épaissies. Sur des coupes en série, on surprend comment ce tissu conjonctif provient des abondants faisceaux qui entourent le vaisseau pénétrant dans la moelle par le septum qui sépare les cordons de Goll et de Burdach du côté gauche. Le tissu conjonctif décrit est en continuel développement, comme le montre le grand nombre de noyaux. En dehors de cette zone conjonctivo-vasculaire, commence la zone de gliose. Entre les deux et surtout dans les gaines des vaisseaux, il y a une intense infiltration lymphocytaire.

En dedans de cette formation et un peu en arrière de la commissure grise, il existe un amas d'éléments clairs, lécithiniques, isolé, mais qui, un peu plus bas, fusionne avec la cavité décrite, en s'entourant également de tissu conjonctif.

Au niveau de la zone de transition du IX^e, X^e segment dorsal, la cavité de désintégration de la corne postérieure gauche s'est beaucoup agrandie. Sa paroi est toujours limitée par une membrane conjonctive discontinue, infiltrée de lymphocytes, et tapissée à l'intérieur par des éléments clairs, à réaction faiblement basophile et par des plasmods géantes. En dehors de cette cavité, il en est apparu deux autres, l'une dans le foyer gliomateux de la corne postérieure droite, l'autre dans la corne latérale du même côté. Ces cavités, qui s'accroissent progressivement, ont, par places, leur paroi formée par le tissu propre nerveux et dans le reste par des cellules claires ou des cellules géantes. A ce niveau on remarque dans une région voisine de la paroi, comment un capillaire par une prolifération de ses cellules endothéliales donne naissance à des plasmods géantes et à des bourgeons vasculaires multinuclées. Ce fait nous montre qu'au moins une partie des cellules géantes que nous trouvons dans la paroi des cavités, pourrait provenir d'un bourgeonnement des capillaires, comme le soutient M. le Professeur Babès. Peut-être les cellules géantes se constituent-elles aussi au dépens des cellules claires décrites.

A un niveau plus inférieur, ces trois cavités vont se confondre en une seule, laquelle laisse intacte une bande très réduite de tissu nerveux. En même temps le canal épendymaire a été détruit par le processus de désintégration. Le contenu de cette cavité est représenté par une masse de détritits filamenteux dans laquelle l'on voit à peine quelques éléments et où nous avons trouvé de la cholestérine sur des frottis frais. La paroi est constituée par une membrane conjonctive discontinue, infiltrée de lymphocytes et tapissée par des cellules claires et des plasmods géantes. Sur une petite por-

tion, on y trouve une membrane épidermoïdale qui, en s'étendant de plus en plus, remplace la couche giganto-cellulaire mentionnée. Donc au niveau de la moitié supérieure du X^e segment dorsal, nous assistons progressivement à l'accroissement de la cavité centrale au détriment de la moelle qui, en partie détruite, en partie comprimée, arrive bientôt à n'être plus reconnaissable. Toujours à ce niveau le processus pachyleptoméningé est très intense. Dans la moitié inférieure du X^e segment dorsal, le tissu propre de la moelle n'existe presque plus. Ici, on trouve, en dedans de la dure-mère très épaissie, une zone conjonctivo-vasculaire formant une symphyse avec la précédente et dans laquelle se distinguent encore des faisceaux de racines nerveuses relativement bien conservés.

En dedans de celle-ci et adhérente se trouve une membrane épidermoïdale continue, dont nous avons surpris l'apparition et qui constitue la paroi de la cavité. Cette membrane présente un grand intérêt, puisqu'elle nous indique l'origine de la tumeur. En effet, elle rappelle l'épithélium cutané. En allant de la périphérie vers le centre, on rencontre plusieurs couches. Tout d'abord c'est une couche d'éléments à contour peu précis et dont les noyaux allongés se disposent radiairement sur la plupart des sections. Ces cellules ressemblent à la couche basilaire de la peau. Vers l'intérieur, nous voyons une seconde couche dont les cellules ne se différencient pas nettement, mais dont les noyaux arrondis, ovalaires ou aplatis, se disposent sur 2 ou 3 plans. Ces noyaux, comme les précédents, présentent un nucléole évident. Quoique les ponts protoplasmiques entre les cellules fassent défaut, on peut néanmoins affirmer l'analogie de cette couche avec celle de Malpighi, surtout parce que, à l'intérieur, il existe deux ou trois assises de cellules aplaties et renfermant des gouttelettes qui se colorent vivement par le carmin et l'hématoxyline. Il n'y a aucun doute que ce sont des granulations d'*Eleidine* et de *Kératohyaline* et que la couche qui les contient est la couche granulaire. Ces granulations plus réduites et plus

rares à la périphérie, deviennent volumineuses et abondantes vers l'intérieur.

Les couches suivantes ne présentent pas une individualisation nette. On ne trouve pas le liséré correspondant à la couche intermédiaire, mais par places on peut distinguer une couche transparente dans laquelle on voit des noyaux très atrophiés et aplatis, voire même effilés.

En d'autres places, cette couche fait défaut. Mais il en existe presque toujours une autre de structure lamelleuse, sans noyaux, très épaisse parfois, qui n'est autre chose qu'une couche cornée et qui se colore en jaune brun par la fuchsine de Van Gieson. Cependant, la réaction de cette couche n'est pas acidophile dans toute son étendue. Il y a des portions qui prennent même l'hématoxyline. Il s'agit donc de modifications dans la réaction de cette couche comme il en existe dans l'ichtyose et dans la pellagre (Babès). Les lamelles situées à la partie interne se dissocient, on pourrait dire qu'elles se desquament. Le processus de dissociation de ces lamelles se poursuit vers l'intérieur de la cavité allant jusqu'à former des cellules isolées, qui constituent une partie du contenu de cette cavité. En effet, on y rencontre des amas de cellules de formes variées, aplaties ou polygonales, en haltère ou effilées. Quelquefois, on peut reconnaître, dans ces éléments, une ombre de noyau. Il paraît donc que ces placards épithéliaux proviennent de la couche desquamante de la membrane épidermoïdale qui, une fois arrivée dans le centre du kyste, où il y a peut-être un milieu particulier, perd sa kératine et reste ainsi comme un véritable squelette cellulaire.

Mais dans le centre de la cavité, en dehors de ces éléments, il existe parfois également une espèce de trame fibrillaire ou filamenteuse, dans laquelle probablement se disposent les cristaux de cholestérine que nous avons trouvés sur des frot-tis frais. La membrane épidermoïdale décrite et qui a une grande analogie de structure avec l'épiderme cutané, présente, au niveau de la moitié inférieure du X^e segment dor

sal, une continuité parfaite, et la structure que nous avons décrite s'y rencontre sur toute la circonférence. Mais cette uniformité de structure change progressivement aussi bien dans le segment supérieur, comme nous l'avons vu, qu'au-dessous, comme nous allons le voir bientôt.

A la partie supérieure du XI^e segment dorsal, la moelle commence à réapparaître, mais elle a d'autres relations avec la cavité kystique et à ce niveau elle est à peine reconnaissable. On peut connaître la moitié droite, le cordon et la corne antérieure gauche, le groupe des cellules épendymaires mais le reste — surtout du côté droit — est détruit et remplacé par le kyste. Sur les coupes de cette région, on voit bien que le kyste fait corps avec la moelle parce qu'il est entouré comme celle-ci de la couche de chromatophores qui appartiennent à la pie-mère. Donc, il est sous pie-mérien. En dehors de cette couche, on trouve le reste des méninges, y compris la dure-mère, très épaissies et soudées. En dedans, la cavité est tapissée par une membrane conjonctivale, couverte par une couche épidermoïde comme au-dessus.

Au niveau de la moitié inférieure du XI^e segment dorsal, la moelle apparaît plus nettement, mais déformée. Tandis que la moitié droite est relativement bien conservée, celle du côté gauche présente sur la face antéro-latérale une excavation qui s'avance en longeant la corne antérieure jusqu'au voisinage de l'épendyme, dont il reste cependant séparé. Cette excavation n'est qu'une partie de la cavité du kyste décrit qui apparaît à ce niveau sur la face antérieure de la moelle. La partie intra-médullaire du kyste, qui est comme creusée en plein tissu nerveux, est bordée par une couche irrégulièrement pluristratifiée et continuée par des cellules claires et des cellules géantes. Par places, entre elle et le tissu nerveux, on voit des faisceaux de fibrilles conjonctives qui s'insinuent même entre les cellules. En même temps, il y a une invasion d'éléments embryonnaires et une prolifération de vaisseaux de néoformation. Les cellules les plus internes

sont en voie de dégénérescence. Dans l'intérieur de la cavité, il apparaît la même trame filamenteuse que nous avons observée également à d'autres niveaux. Le même contenu existe aussi dans le reste de la cavité kystique à ce niveau, c'est-à-dire dans la partie extra-médullaire, que nous avons rappelée, et qui est limitée par une membrane conjonctivo-vasculaire, contenant par places des îlots d'éléments clairs et de plasmodes géantes. En dehors d'elle, nous trouvons les méninges molles hyperplasiées et la dure-mère épaissie. L'épaississement de la dure-mère n'atteint pas le grand développement qu'on constate à la partie postérieure et sur les deux côtés, où la symphyse méningée est encore intense. Donc, à ce niveau, la membrane épidermoïdale a disparu, étant remplacée par une simple membrane conjonctive tapissée par une couche giganto-cellulaire. A des niveaux plus inférieurs du même segment, la position intra-médullaire du kyste s'isole de la portion extra-médullaire, on la voit comme une cavité irrégulière, tapissée par les mêmes cellules et réduite de volume, elle occupe la zone correspondant à la base des deux cornes gauches, en dehors du groupe de cellules épendymaires avec lesquelles elle n'est pas en continuation. Le reste du kyste est réduit de même à une formation cavitaire qui creuse une encoche dans la région antéro-latérale de la moitié gauche de la moelle et qui se trouve fermée, en avant, par les méninges et qui, à l'intérieur, est tapissée par une membrane conjonctivo-vasculaire et de rares éléments clairs et des plasmodes géantes.

Au niveau de la XII^e dorsale, le processus pachyméningitique persiste encore et est localisé à la partie postérieure et latérale gauche. A ce niveau, en dehors de la déformation de la moelle, d'une légère dégénérescence dans les cordons postérieurs et la dégénérescence descendante des faisceaux pyramidaux, on ne trouve pas des altérations importantes. Le kyste ne s'observe plus. Sur tout le segment sous-lésionnel la dégénérescence descendante se poursuit des deux côtés.

Les cellules motrices de ce segment paraissent normales. Dans le segment sus-lésionnel, en dehors des lésions décrites, il y a une dégénérescence ascendante sur les cordons postérieurs, qui intéresse toute la coupe de ces cordons au niveau de la partie supérieure du IX^e segment dorsal, le faisceau de Goll au niveau de la 1^{re} dorsale, et le tiers postérieur du même faisceau seulement au niveau de la moelle cervicale supérieure.

OBSERVATION II

Observation de G. MARINESCO et S. DRAGANESCO, publiée dans les *Annales d'Anatomie pathologique* (avril 1929), sous le titre : « *Spina bifida lombo-sacrée, Rachischisis sacré. Anomalies multiples de la moelle lombo-sacrée. (Dyasthématomyélie, moelle double, prolongement anormal de la moelle) kyste épidermoïde spinal* ».

Du point de vue clinique, il s'agissait d'une jeune fille de vingt-quatre ans qui, en dehors d'une maladie familiale extrapyramidale particulière, présentait aussi des troubles relevant d'une spina bifida lombo-sacrée. En effet, au niveau de la région lombo inférieure et sacrée, il existait une plaque hypertrichosique d'une surface de 10 à 12 centimètres. Les poils qui couvraient cette région étaient plus longs et plus abondants à la périphérie qu'au centre. Par la palpation, on sentait sur la ligne médiane un véritable sillon délimité latéralement par un rebord osseux. Ce sillon se continuait jusqu'au niveau du coccyx. La radiographie nous montrait une spina bifida de la quatrième vertèbre lombo, avec une absence de l'arc postérieur de la cinquième vertèbre et de l'arc postérieur sacré (fait que l'examen de la pièce anatomique nous confirmait pleinement).

En relation avec la présence de cette anomalie sacro-lombaire, on notait chez notre malade une série de troubles neurologiques du côté des membres inférieurs.

Tout d'abord un certain degré de genu valgum à droite ; les deux pieds en équinisme avec rétraction des tendons achilléens. Les masses musculaires sont réduites de volume au niveau des fesses, des cuisses et des jambes, et surtout à gauche, la circonférence de la cuisse gauche a 3 centimètres de moins que celle de la cuisse droite. La marche est possible, avec difficulté à cause de son affection extra-pyramidale. Les réflexes achilléens sont abolis, le réflexe rotulien gauche est affaibli ; le réflexe cutané plantaire se produit en flexion à gauche, en extension inconstante à droite.

L'examen électrique, pratiqué par M. Vines, montrait une hypo-excitabilité faradique pour le nerf sciatique poplité externe et interne des deux côtés.

Du point de vue des sphincters, il existait une constipation assez tenace avec nycturie (la malade urinait seulement une fois en vingt-quatre heures, et seulement la nuit, une quantité de 300 à 400 grammes), et d'une façon exceptionnelle il y avait des pertes d'urine. La malade succombait dans le service à la suite d'une broncho-pneumonie tuberculeuse au mois de juin 1928.

Voici ce que nous avons constaté au niveau de la région lombo-sacrée : La surface cutanée hypertrichosique décrite adhère à l'épine iliaque postérieure et en même temps contracte de nombreuses adhérences avec un tissu fibro-adipeux qui constitue un véritable pont osseux au-dessus de la gouttière sacrée, dont l'arc vertébral postérieur manque complètement. Les deux tubérosités iliaques sont unies par des tractus ostéo-fibreux qui, au niveau de la ligne médiane, s'insèrent sur le sommet d'une sorte d'apophyse épineuse aberrante et mobile. La base de cette apophyse s'implante profondément dans la dure-mère, arrivant en plein espace sous-arachnoidien. Disséquant et enlevant ces formations os-

téo-fibreuses, le canal sacré reste ouvert, véritable gouttière limitée latéralement par une série de tubercules osseux qui, au niveau de la première sacrée, atteignent une hauteur de 2 centimètres. Comme les trous sacrés postérieurs sont absents, ces mamelons osseux représenteraient les tubercules sacrés postéro-externes. Ce rachischisis se continue aussi au niveau de la cinquième vertèbre lombaire, car l'arc postérieur y manque également. L'arc postérieur de la quatrième vertèbres existe, mais il est déhiscent au niveau de l'apophyse épineuse (*spina bifida*).

Le promontorium du bassin correspond au cinquième disque intervertébral lombaire. Cet angle est très aigu. Vue de profil, toute cette pièce lombo-sacrée est entièrement concave en arrière, le coccyx et la dernière pièce sacrée étant réduits à un petit appendice recourbé en arrière comme une sorte de queue.

Dans la gouttière sacrée, on voit le sac dural, qui se termine à la deuxième vertèbre sacrée. En ouvrant la duremère sur sa face postérieure, on a de la difficulté au premier moment à s'orienter. Au niveau du bord supérieur de la deuxième vertèbre lombaire, à la place de la portion terminale de la moelle, c'est-à-dire le cône sacré, on trouve une moelle bien développée qui, au bord inférieur de la deuxième vertèbre lombaire, devient bifide. En effet, à ce niveau, la moelle se divise en deux colonnes, un peu aplaties latéralement, qui contiguës par leur face interne, ont dans leur ensemble la dimension d'une moelle lombaire supérieure entière. Les deux moitiés s'amincissent progressivement à mesure que l'on descend. La portion droite se continue avec un filum terminal très court qui s'insère à l'extrémité inférieure du sac dural. A la première vertèbre sacrée, cette colonne médullaire droite a un diamètre transversal de 2 millimètres. La colonne gauche, au niveau du bord inférieur de la quatrième vertèbre lombaire, se continue ou, pour mieux dire, se transforme en une tumeur ovoïde rénitente dont le

diamètre transversal a 2 centimètres, le diamètre vertical 3 centimètres. Cette tumeur se continue à son pôle inférieur avec le reste de la colonne médullaire correspondante. A sa surface, on voit quelques filets radiculaires. La moelle droite est fortement comprimée par cette formation. Une section transversale par cette tumeur nous montre qu'il s'agit d'un kyste à paroi très mince et ayant un contenu grumeleux.

Quant à la répartition des racines nerveuses, voilà ce que l'on constate. Toutes les racines lombaires et sacrées ont, comme chez le sujet normal, une disposition descendante. Au niveau de la troisième vertèbre lombaire, il y a deux paires de racines : une droite, l'autre gauche, constituées chacune par une racine antérieure, et une autre postérieure, relativement bien développée. Elles atteignent une longueur de 2 centimètres. Leur origine apparente se trouve immédiatement au-dessus du niveau où la moelle se divise, ce qui correspond au deuxième disque intervertébral. Les racines suivantes appartiennent à la moelle dédoublée. Elles sont au nombre de six paires de chaque côté. Ces racines se dirigent, ayant une direction légèrement descendante, vers les trous sacrés.

Les racines IV. L., V. L. et I S sont courtes ; les autres sont plus longues. Les racines III, IV et V. S. passent toutes par le même orifice de la dure-mère. Les deux dernières sont très réduites et leur ganglion rachidien ne se distingue pas macroscopiquement, tandis que celui de la troisième racine est visible, mais il est très petit.

En l'absence des trous sacrés postérieurs, il est difficile de préciser s'il y a des filets appartenant aux nerfs sacrés postérieurs.

Il faut signaler le fait que les racines nerveuses existantes tout au long de la moelle dédoublée naissent d'une façon anormale, et c'est surtout sur les faces latérales et internes qu'on les trouve.

Les plexus lombaire et sacré sont apparemment assez bien développés.

En vue de préciser le caractère histologique de cette anomalie médullaire, nous avons fait un examen minutieux du tronçon lombo-sacré débité en coupes sérieées depuis le segment inférieur de L² jusqu'à S³ (partie inférieure de la tumeur kystique).

Au niveau de la partie inférieure du deuxième segment lombaire, la moelle apparaît déjà déformée. Le canal épendymaire, énormément dilaté, a la forme d'un triangle dont la base antérieure se trouve en pleine commissure grise ; le sommet postérieur reste séparé des méninges (pie-mère) par un étroit ruban de tissu compact. La cavité épendymaire se loge presque entièrement dans l'espace destiné au cordon postérieur. Sa paroi longe la corne postérieure, droite et gauche, qu'elle refoule en leur imprimant une direction latérale, de sorte que les racines correspondantes sortent plutôt de la face latérale de la moelle.

Au niveau du sommet du triangle, la paroi de l'épendyme constituée par places par deux couches de cellules cylindriques, est entourée d'une mince couche de tissu glial dans lequel on voit même une ou deux cellules nerveuses plus ou moins altérées. Cette couche arrive, dans cette région, en contact direct avec la pie-mère, qu'on distingue facilement d'après la présence des cellules chromatophores. Elle s'étend d'ailleurs même un peu en avant, entourant une bonne partie de la paroi épendymaire, qu'elle sépare, à gauche et à droite, de la substance blanche des cordons postérieurs. La cavité épendymaire est située plutôt dans le cordon postérieur droit. Sur certaines coupes, au niveau de l'éperon épendymo-glial postérieur, dans un petit sillon formé par la pie-mère, on trouve un tissu vasculo-conjonctif spécial qui apparaît beaucoup plus développé sur des coupes plus inférieures où nous allons le décrire.

La corne antérieure et le cordon antéro-latéral de la moelle, comme d'ailleurs le sillon antérieur, sont d'aspect normal.

Sur des coupes histologiques plus inférieures, la dilatation du canal épendymaire est toujours prononcée et d'aspect plutôt circulaire. La paroi du canal s'étend à gauche, vers la corne postérieure correspondante, restant un peu plus éloignée de la moitié droite de la moelle. En arrière, cette paroi reste séparée de la pie-mère par une zone de plus en plus épaisse de tissu glial. Cette zone constitue un véritable éperon glial en plein cordon postérieur qu'il divise en deux moitiés. Cet éperon est constitué par de nombreuses petites cellules névrogliques et presque immédiatement en arrière de l'épendyme du côté droit, on trouve aussi quelques cellules nerveuses qui se continuent en une traînée lâche jusqu'à la base de la corne antérieure. Ce fait démontrerait d'une façon manifeste que ce bourgeon nerveux rétroépendymaire n'est autre chose que la partie postérieure de la commissure grise de la moelle fixée dès la période embryonnaire, peut-être directement à la pie-mère, et ayant subi ultérieurement un processus d'hyperplasie névroglique et vasculaire anormale. Comme on le voit d'ailleurs, de nombreux vaisseaux à paroi épaisse plus ou moins fibrosée ou des cavités vasculaires et des trabécules conjonctifs hyperplasiques parsèment cette zone. En avant, ce tissu glio-conjonctif entoure la cavité épendymaire, constituant tout près du lumen une sorte de membrane homogénisée, pauvre en noyaux. Dans l'éperon rétro-épendymaire, on voit encore deux ou trois diverticules du canal de l'épendyme. En outre, déjà sur cette coupe on trouve un deuxième canal épendymaire à la base de la corne antérieure droite né de la grande cavité, comme nous le montre une traînée de cellules de la paroi disséminée entre les deux formations.

Au niveau des méninges postérieures qui recouvrent l'éperon glial décrit, il existe, comme nous l'avons dit plus haut, un processus néoformatif particulier. Le tissu pie-mérien s'hyperplasie et ses lamelles ont un changement d'orientation.

En effet, au lieu d'être disposées parallèlement à la moelle, les lamelles méningées prennent une direction antéro-postérieure, comme on le voit aussi d'après la disposition des chromatophores. Dans ces méninges hyperplasiques, ou plutôt à leur partie postérieure, il existe de nombreuses lacunes ou fentes sanguines qui ont à peine une mince paroi propre, constituée d'une seule couche de cellules endothéliales.

A la partie supérieure du troisième segment lombaire, il apparaît des transformations plus profondes. La cavité épendymaire se réduit de plus en plus, jusqu'à devenir un petit canal. En même temps, le canal épendymaire droit, qui a fait son apparition sur la coupe précédente, devient aussi plus manifeste. Le sillon médian antérieur de la moelle devient très profond et, par ses deux branches latérales, il avance jusqu'au niveau des canaux épendymaires. En même temps, on constate une transformation importante dans la moitié postérieure de la moelle, où les groupes de cellules de la corne postérieure se disposent sous la forme d'une traînée allongée plus ou moins continue qui envahit l'éperon glial rétro-épendymaire. Cet éperon s'éloigne en même temps de la pie-mère, dont il reste séparé à présent par des faisceaux du cordon postérieur. A la suite de cet allongement de la corne postérieure droite, la racine postérieure correspondante se dissocie en plusieurs faisceaux qui s'éparpillent dans les méninges postérieures.

Sur des coupes pratiquées à la partie inférieure de L³, le cordon postérieur, d'aspect à peu près normal à gauche, est représenté à droite par une série de faisceaux disposés en ruban en arrière de cette traînée cellulaire, qui est actuellement la corne postérieure droite. Ces faisceaux sont isolés l'un de l'autre par des trabécules gliaux qui, de la périphérie à la périphérie de la moelle, se dissipent dans la substance grise. Mais, fait plus intéressant, c'est que les leptoméninges elles-mêmes envoient, en pleine substance blanche de ce cordon postérieur, des travées méningées qui réussissent à isoler

un faisceau volumineux de ce cordon. A la suite de ce processus, il se constitue à la partie postérieure de la moelle une sorte d'encoche qui va se transformer en un sillon de plus en plus profond. Ce sillon médian postérieur s'unira bientôt avec le sillon médian antérieur, séparant ainsi la moelle en deux moitiés. Ce processus est préparé en même temps par des modifications histologiques importantes au niveau de cette partie médiane de la moelle, qui se trouve entre les deux sillons. En effet, on y voit une prolifération gliale et conjonctivale abondante. Signalons en outre qu'à mesure que le processus de diasthématomyélie s'accroît, la pie-mère devient de plus en plus épaisse et riche en vaisseaux. Ceux-ci forment même de véritables cavités lacunaires. En même temps, avec ce dédoublement de la moelle, la moitié droite a subi une espèce de torsionnement de sa partie postérieure de plus en plus prononcé, de sorte que la racine postérieure correspondante pénètre vers la corne postérieure à sa partie interne. De fait, seulement une partie de la corne postérieure droite se trouve dans la moitié de la moelle, car on y trouve un nombre très réduit de cellules nerveuses. Il s'agit de cellules moyennes, comme on en trouve à la base de la corne postérieure de segment postérieur de cette corne paraît se trouver dans la moitié gauche de la moelle comme une traînée de substance nerveuse, qui se continue de la pie-mère jusque dans la corne postérieure gauche. Cette traînée de substance grise contient probablement aussi la partie rétro-épendymaire de la commissure grise. On y trouve presque exclusivement des cellules nerveuses petites, et seulement au voisinage de la corne postérieure gauche on rencontre aussi des cellules moyennes. Sur certaines coupes, on a l'impression que quelques faisceaux radiculaires pénètrent même à la face interne de la moelle gauche, c'est-à-dire dans ce segment erratique déplacé de la corne postérieure droite. Ici même, entre la pie-mère et la substance nerveuse, il y a quelques faisceaux blancs qui paraissent appartenir au cordon de Goll

droit. Le reste du cordon postérieur est tout entier dans la moelle gauche. La racine postérieure gauche a une implantation franchement latérale.

Les deux moitiés de la moelle ne sont pas, par conséquent, absolument symétriques.

Sur les coupes suivantes, nous assistons à des changements plus profonds consistant, d'une part dans la transformation de la moitié spinale droite en une moelle presque complète, d'autre part à la métomorphose kystique de la moitié gauche. Au niveau de la moitié gauche, la corne antérieure et la corne postérieure correspondantes offrent un aspect à peu près normal. Le canal épendymaire gauche est représenté par deux formations. Autour et surtout en arrière de celles-ci, il y a une nappe de substance grise qui s'étend entre la corne postérieure gauche et la pie-mère de la face interne de la moelle. La plupart des cellules nerveuses qu'on y trouve sont de petite taille.

La moitié droite est représentée par une formation qui offre l'aspect d'une moelle presque complète, mais un peu atypique. Il existe, il est vrai, une substance grise ayant la forme habituelle d'un H entouré de substance blanche. Le canal épendymaire, qu'on voit en pleine commissure grise et où aboutit un sillon médian antérieur, est dilaté. On trouve deux cornes antérieures : celle de droite, que nous allons désigner sous le nom de corne antérieure droite principale, est bien développée. La corne opposée ou corne antérieure supplémentaire droite, si elle a en général un aspect rapproché de la corne principale, n'en n'a pas sa structure histologique. En effet, à l'exception de trois à quatre cellules de grande dimension, il n'y a que des cellules moyennes ou petites. Des deux cornes postérieures, la corne accessoire est assez bien constituée.

Sur des coupes faites à un niveau plus inférieur, l'aspect de la moelle complète de la moitié spinale droite est encore plus frappant. Les cornes postérieures sont mieux délimitées, étant séparées par un cordon supérieur à septum médian. Le cor-

don antéro-latéral n'a rien qui pourrait le distinguer de celui d'une moelle normale. En outre, il existe quatre racines : deux antérieures et deux postérieures. Cette moelle atypique de nouvelle formation va se maintenir avec cette structure dans toute la région sacrée, seulement elle sera un peu plus déformée ; d'une part à cause de l'augmentation de sa cavité épendymaire, et d'autre part à cause de la compression exercée par la moitié opposée, transformée, comme nous allons le voir, en tumeur kystique. La moitié gauche de la moelle change en effet progressivement de forme et augmente de volume, devenant ainsi une véritable tumeur. En même temps, il apparaît en pleine corne antérieure une cavité qui refoule ou détruit les collules nerveuses, dont on voit quelques-unes situées à sa périphérie. Dans cette moelle, on distingue aussi une racine postérieure assez bien délimitée. Les méninges présentent à la partie interne de la moelle une hyperplasie manifeste. Des petits replis piaux s'orientent vers le tissu nerveux voisin, et à ce niveau on trouve un mélange hétéroclite de cellules nerveuses, de chromatophores, de mastocytes, aussi des tubes et des amas épendymaires. On dirait qu'à ce niveau la barrière entre le mésoderme et le tissu ectodermique est détruite. Les cellules nerveuses existantes ont l'aspect de cellules adultes normales. La pie-mère hyperplasique est, sur sa face extérieure, en contact avec un tissu de néoformation, constitué surtout de cellules adipeuses et de rares travées conjonctives, parsemé de nombreux fascicules nerveux épars, de nombreuses mastocytes et de quelques vaisseaux.

La cavité signalée s'agrandit rapidement jusqu'à occuper presque entièrement la moelle gauche. Elle est tapissée par un épithélium pluristratifié. Celui-ci présente des aspects variés non seulement suivant le niveau considéré, mais même sur les points différents de la même coupe.

Ainsi, par places, il s'agit d'une structure épidermoïdale-typique. La couche profonde est représentée par des cellules

à noyaux allongés, en général perpendiculairement à la paroi. Elle est la plus riche en noyaux et, dans certaines places, l'analogie avec la couche germinative de l'épiderme est assez manifeste. Après elle, on trouve une deuxième couche — ressemblant à celle de Malpighi — formée de plusieurs assises de cellules polyédriques à noyaux arrondis. Le protoplasma de ces éléments est faiblement basophile et on distingue bien le contour des cellules. A mesure qu'on avance en profondeur, les cellules s'aplatissent de plus en plus, et en même temps on voit apparaître dans leur protoplasma des granulations qui se colorent en bleu par la thionine, en bleu foncé par l'hémostoxyline, en jaune par la fuschine, comme les granulations d'éleïdine de la couche granuleuse de l'épiderme. Enfin, à la surface interne de cette couche, il apparaît une série de lamelles ondulées — véritable lame cornée — qui se desquamant dans la cavité du kyste. Dans l'intérieur de cette cavité, on trouve par conséquent de nombreuses lamelles plus ou moins enchevêtrées et des masses de détrituts. On ne voit pas sur ces coupes, passées par l'alcool, les cristaux de cholestérine.

OBSERVATION III

(*inédite*)

L... Marc, 71 ans, retraité au P.-L.-M., est envoyé le 22 avril 1924 dans le service du Docteur Bouchut pour albuminurie, œdème des membres inférieurs et mauvais état général. Il n'a pas d'antécédent intéressant, a été marié, a eu plusieurs enfants ; il nie l'éthylisme et la spécificité.

Depuis 1914 il a présenté de la rétention d'urine qui s'est installée progressivement et a nécessité des sondages journaliers. Peu à peu s'est installée une certaine gêne des jambes avec, parfois, de l'œdème des membres inférieurs.

Puis il eut des maux de tête violents avec des vertiges passagers, des épistaxis abondantes et fréquentes.

Depuis 7 à 8 mois il a de la faiblesse générale ; il a maigri et depuis 4 mois il présente de la polyurie nocturne nécessitant plusieurs sondages.

A l'entrée, le malade subdélirant, au teint terreux, un peu dyspnéique, a de l'œdème des membres inférieurs, une langue sèche et rôtie et se plaint d'un prurit général.

L'examen pulmonaire est négatif.

Le cœur est hypertrophié, la pointe bat dans le VI^e espace, les bruits sont réguliers à 68. La tension est à 19/10,5.

L'examen abdominal est négatif. Le toucher rectal montre une prostate volumineuse. Les urines sont purulentes.

Le malade présente une paraplégie presque complète ; il ne peut faire aucun mouvement du membre inférieur gauche. Du côté droit, les mouvements sont en partie possibles. On constate quelques contractions fibrillaires au niveau de la cuisse gauche. Des deux côtés, les réflexes tendineux rotuliens et achilléens sont abolis. La recherche du cutané plantaire ne donne aucune réponse. Des deux côtés il existe une anesthésie à tous les modes remontant jusqu'au genou. Au niveau de la jambe gauche, troubles trophiques avec peau sèche et avec mal perforant plantaire.

Pas de troubles au niveau des membres supérieurs.

Les pupilles réagissent normalement.

24 avril 1924 : Dosage de l'urée sanguine, 3 gr. 40 p. 0/00.

24 avril 1924 : En résumé, il s'agit d'un homme âgé de 71 ans, hypertendu et athéromateux, présentant à l'heure actuelle un syndrome azotémique qui paraît d'origine vésicale primitive.

En effet, ce malade présente une paraplégie flasque prédominant sur le membre inférieur gauche, mais respectant des deux côtés les adducteurs et le couturier, avec à droite persistance de quelques mouvements de flexion de la jambe sur la cuisse.

Il s'agit d'une paralysie flasque avec abolition des réflexes cutanés et tendineux, avec hypoesthésie à tous les modes jusqu'à quelques centimètres au-dessous des genoux ; sur les cuisses, au contraire, la sensibilité est normale à la face antérieure et interne ; elle est abolie au contraire à la face postérieure des cuisses, au niveau des fesses, du périnée, du scrotum.

Il semble bien s'agir d'un syndrome de la queue de cheval pur ou accompagné de quelques lésions du cône terminal.

On retrouve d'ailleurs, dans les antécédents du malade, la notion de douleurs assez vives dans les membres inférieurs, ayant apparu il y a une quinzaine d'années, en même temps que les troubles moteurs, et s'étant atténuée peu à peu alors que les troubles moteurs progressaient.

On est en droit de penser qu'il s'agit d'une compression radiculaire dont on ne peut déterminer la nature, mais due probablement à une tumeur à évolution lente développée aux dépens des méninges, des racines ou du système osseux.

Décès le 27 avril 1924.

Autopsie le 28 avril 1924 : Hypertrophie cardiaque (150 gr.) sans lésions artificielles. Aorte athéromateuse. OEdème pulmonaire bilatéral. Le rein droit (130 gr.) est plus volumineux que le gauche ; ils présentent des signes de néphrite chronique, avec distension des bassinets et des uretères plus marquée à gauche. Surrénales normales. Tube digestif normal. La vessie est globuleuse, épaissie. Phlegmon de la cavité de Retzius.

Après ouverture du canal rachidien on trouve, au niveau des dernières vertèbres dorsales, une tumeur intradurale remplissant le canal rachidien. Après incision de la dure-mère, on constate que cette tumeur est située au milieu des filets nerveux de la queue de cheval et paraît remplacer le cône terminal. Après formolage, on se rend parfaitement compte que la tumeur est bien constituée par le cône ter-

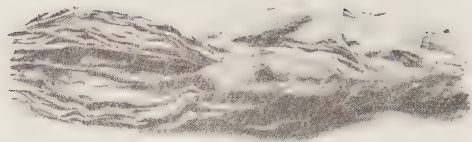


FIG. 1

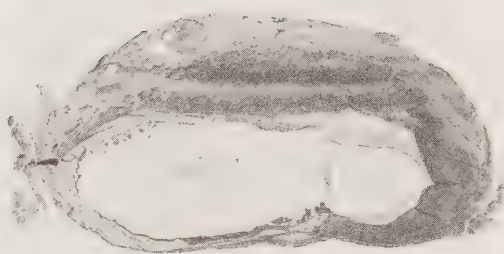


FIG. 2

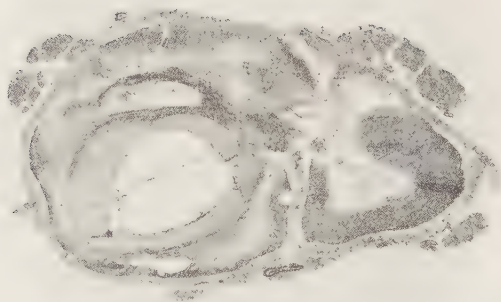


FIG. 3

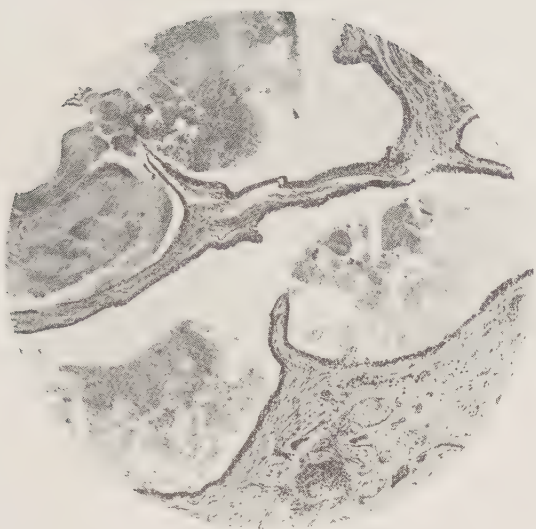


FIG. 4

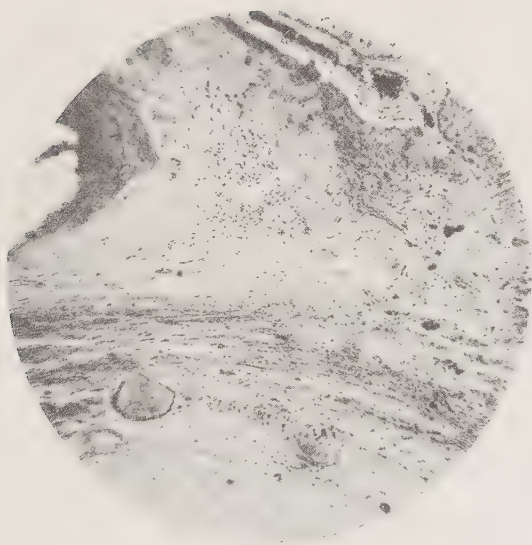


FIG. 5

minal et l'épicône, irrégulièrement augmentés de volume et bosselés (fig. 1).

A la coupe, on s'aperçoit que la moelle est creusée dans sa moitié postérieure d'une cavité d'où s'échappe un contenu nacré, onctueux, avec un aspect lamelleux.

Examen histologique n° 47. — Des coupes histologiques ont été pratiquées à la partie moyenne du renflement tumoral et à sa partie supérieure.

La coupe topographique (fig. 2) montre que la plus grande partie de la moelle est remplacée par une cavité qui a été vidée de son contenu au cours des différents temps de l'inclusion et de la coloration. On reconnaît en avant l'artère antérieure, le sillon médian antérieur, les cornes antérieures aplaties et refoulées de chaque côté.

Entre les cornes postérieures s'étale une formation anormale qui comporte une partie antérieure solide et une partie postérieure kystique. Mais cette cavité kystique est nettement intramédullaire, entourée de toutes parts par les méninges molles, dans lesquelles on retrouve racines antérieures et postérieures. A ce niveau, on se rend compte qu'il existe, en dehors du grand kyste, de petites cavités kystiques dans la corne antérieure gauche.

La coupe topographique passant par la partie supérieure de la tumeur (fig. 3) montre une profonde modification de la topographie normale de la moelle lombaire. La moitié antérieure droite de la moelle paraît de taille normale, mais à son centre on trouve une cavité mal limitée. La corne antérieure gauche est complètement remplacée par une cavité syringomyélique avec une membrane limitante très épaisse. Il est impossible de reconnaître les cornes postérieures, dont l'emplacement est occupé par des formations de structure irrégulière. On se rend compte qu'il existe en plusieurs points de la moitié gauche de la moelle des cavités kystiques indépendantes du grand kyste.

Les racines postérieures sont de volume normal, alors que

les racines antérieures, surtout les gauches, sont très atrophiées.

En résumé, l'examen des coupes topographiques montre qu'il existe, dans la moitié postérieure de la moelle lombosacrée, une déformation importante ; il y a là une masse tumorale qui refoule de chaque côté et en avant les cordons et les cornes postérieures qui ont disparu, et qui aplatit les cornes antérieures. Cette masse tumorale est en partie kystique, en partie solide.

A la partie supérieure de la lésion, il existe une masse kystique qui non seulement modifie la topographie dans la moitié postérieure de la moelle, mais fait disparaître toute la corne antérieure gauche. Cette masse tumorale est bien intramédullaire et reste toujours limitée en dehors par les méninges molles.

Une étude cytologique des coupes aux différents étages nous a permis les constatations suivantes :

1° Une coupe a été pratiquée au niveau du *contenu solide de la cavité kystique médullaire* : la plus grande partie a disparu au cours des manœuvres de l'inclusion, il ne reste plus sur la coupe que de minces lamelles parallèles tassées les unes contre les autres et se dissociant ; parfois quelques-unes de ces lamelles se disloquent en éléments qui se séparent et qui, lorsqu'ils ont été intéressés parallèlement à leur surface par la coupe, se présentent sous la forme de cellules polygonales à contenu acidophile avec au centre les contours d'un noyau dont on ne voit pas la structure. Il n'y a pas de granulations pigmentées dans le protoplasme. On a l'impression de squelettes de cellules épidermoïdes.

2° La *paroi du grand kyste* a été examinée dans la région la plus postérieure ; on s'aperçoit (fig. 4) que s'ouvrent dans le grand kyste de petites cavités d'allure glandulaire. Au niveau de la paroi, de petits prolongements réalisent un aspect papillaire. Le contenu de ces cavités n'est pas lamelleux, mais anhiste, granuleux, acidophile.

Le revêtement n'est pas épidermoïde, il est constitué par une couche ou plusieurs couches de cellules stratifiées. Ces cellules sont prismatiques. Elles sont limitées du côté de la lumière par une cuticule qui, par places, donne l'aspect d'un plateau strié. Par endroits, ces cellules s'aplatissent, réalisent l'aspect d'un revêtement endothélial, mais ne subissent pas sur la coupe examinée une évolution épidermoïde.

Si l'on étudie le pôle d'insertion de ces cellules, on s'aperçoit qu'elles poussent dans le stroma conjonctif des prolongements acidophiles, réalisant ainsi l'aspect de certaines cellules épendymaires.

3° *La paroi des kystes de la corne antérieure* se montre constituée ainsi : la cavité n'est pas recouverte par un revêtement de cellules analogue au précédent (fig. 5), il s'agit de couches de lamelles ayant les réactions collagènes qui paraissent se liquéfier pour constituer le contenu du kyste. A la partie externe de cette paroi collagène, il existe des traînées de fibrilles névrogliques qui se continuent avec le stroma névroglique de la corne antérieure : c'est l'aspect d'une cavité syringomyélique.

4° Nous avons recherché sur toutes les coupes à préciser les *rapports de ces cavités avec l'épendyme*. Partout nous avons vu le canal épendymaire oblitéré, mais avons toujours retrouvé parfaitement isolés les nids de cellules épendymaires qui en était le vestige ; les cavités kystiques ne proviennent certainement pas de la dilatation de la lumière épendymaire.

5° *Eléments anormaux dans la moelle* : notre attention a été retenue d'abord par la présence de grandes plaques de fibrilles névrogliques, au milieu desquelles se rencontraient des zones à réactions collagènes qui posent le problème des rapports du collagène et de la névroglie ; nous y avons même vu des points calcifiés. De plus, nous avons trouvé,

non seulement dans le sillon médian antérieur, mais même au milieu des cornes médullaires, de véritables nerfs myéliniques avec leur gaine conjonctive et dont on ne peut expliquer la présence que par une malformation, car il ne peut s'agir de fibres de régénération. En certains points, dans ces nerfs, il y avait des proliférations schwanniennes, réalisant l'aspect de certains schwanomes typiques avec même dégénérescence kystique. Nous avons vu, en certaines régions, de petites cavités kystiques entourées de syncytiums multinucléés réalisant des aspects gigantocellulaires comme on en voit dans les réactions inflammatoires autour de corps étrangers. Nous avons été frappé par les réactions tinctoriales de certaines régions d'apparence névroglie qui donnaient un aspect rappelant le neurosponge. Enfin, dans la partie postérieure de la paroi de la grande cavité kystique, il y a de véritables traînées de fibres musculaires lisses indépendantes des parois vasculaires. Parfois, à côté des réactions gigantocellulaires, nous avons rencontré de petites traînées lymphoplasmocytaires.

En résumé, l'étude histologique nous permet d'affirmer :

a) Qu'il y a un bouleversement profond de la topographie médullaire, surtout dans la moitié postérieure de la moelle ;

b) Que les grands kystes peuvent ressembler à des cavités syringomyéliques, ou se trouver bordées par un épithélium de revêtement d'allure épendymaire. Mais ces cavités semblent indépendantes du canal épendymaire, oblitéré à ce niveau ;

c) Il y a dans cette moelle ainsi bouleversée des éléments musculaires, des filets nerveux analogues aux nerfs périphériques des nappes névroglie qui obligent à admettre la malformation médullaire, la dysembryoplasie nerveuse ;

d) Dans le kyste il y a *des lamelles d'allures épidermoïdes*, dont on ne peut expliquer la présence qu'en admettant qu'en un point donné le revêtement de ce kyste est de struc-

ture épidermoïde. Une analyse physico-chimique a montré qu'il y avait dans ce kyste, avec les lamelles épidermoïdes desquamées, de la cholestérine.

L'étude cytologique et chimique nous permet donc de dire qu'il s'agit d'un *kyste intramédullaire, épidermoïde et cholestéatomateux*, et l'anarchie topographique des éléments rencontrés nous oblige à l'expliquer par une dysembryoplasie nerveuse.

CHAPITRE III

Tableau clinique

La lecture des observations cliniques de ces cholestéatomes intramédullaires nous montre la variabilité du tableau séméiologique présenté par ces malades; mais elle met en évidence un certain nombre de traits communs qui doivent retenir notre attention.

I. — AGE DES MALADES.

Il s'agit parfois de lésions incompatibles avec la vie embryonnaire; c'est l'anencéphale de Pick, c'est le fœtus de 7 mois de Lundsgaard.

Il s'agit le plus souvent d'adolescents.

Le malade de Berkal, examiné à 28 ans, avait vu apparaître ses troubles à 20 ans.

Le premier malade de Marinesco, âgé de 30 ans, avait remarqué de la faiblesse des membres inférieurs à 22 ans. La deuxième malade avait 24 ans et depuis son enfance elle avait des modifications de ses membres inférieurs.

Celui de Bielchowsky et Unger était un adulte.

Par contre, notre malade, âgé de 71 ans, a vu les premiers symptômes débiter à 56 ans.

Il semble donc qu'en général il s'agisse d'une affec-

tion de la première moitié de la vie — ce qui cadre d'ailleurs avec l'hypothèse d'une malformation congénitale; mais il est possible que celle-ci ne s'extériorise que tardivement à l'âge mûr.

II. — MODE D'APPARITION DES SYMPTÔMES.

Parfois, comme chez la petite malade de Marinesco, c'est dès la première enfance que l'on note soit des déformations de la région lombo-sacrée, qui font suspecter le spina bifida que décèle la radiographie et qui explique les déformations du pied ou les troubles sensitivo-moteurs et de la réflectivité au niveau des membres inférieurs, ainsi que les troubles sphinctériens.

Toujours l'évolution est lente, progressive et revêt le tableau clinique des compressions médullaires par tumeur primitive de la moelle: c'est le cas de notre malade qui avait eu, quinze ans auparavant, des troubles douloureux — comme dans la compression médullaire par néoplasme primitif de la moelle ou des racines — de même dans l'observation princeps de Marinesco, le syndrome de compression médullaire mit plusieurs mois pour s'installer.

III. — SYMPTÔMES DE LA PÉRIODE D'ÉTAT.

A un moment donné de l'évolution, le tableau est celui d'une *compression médullaire* — comme il n'y a aucun signe de lésions tuberculeuses du rachis ou de néoplasme osseux —, on porte le diagnostic de com-

pression médullaire par tumeur de la moelle, des racines ou des méninges. C'est ce qui fut fait dans le cas I de Marinesco, dans notre observation.

Il importe de signaler que le tableau clinique peut être variable, car la lésion n'a pas un siège fixe. Elle peut être dans la région lombo-sacrée — c'est alors le tableau d'une compression de la queue de cheval ou du cône (observation de Berkal, la nôtre).

Mais cette localisation n'est pas obligatoire et dans la première observation de Marinesco il s'agissait d'un tableau de compression au niveau du IX^e segment dorsal.

Il est curieux de voir que dans notre observation inédite, ce qui dominait le tableau clinique c'étaient les complications secondaires aux troubles urinaires dus à la compression lente du cône et de la queue de cheval. Notre malade était azotémique hypertendu défaillant, les troubles viscéraux graves reléguaient à l'arrière-plan le tableau neurologique de la paraplégie incomplète.

IV. — EVOLUTION.

Le début clinique de la maladie est ordinairement lent et insidieux et lorsque apparaissent, en effet, avec netteté, les troubles qui vont amener les malades à consulter, ceux-ci sont le plus souvent incapables de préciser, dans le temps, le moment de début. Ce sont fréquemment de petits phénomènes parasthésiques ou des douleurs vagues remontant à plusieurs années. Troubles qui, fugaces et intermittents au début, vont

se faire, par la suite, de plus en plus tenaces, s'accusant à la fois par leur durée et par leur intensité.

Le type de ce début lent, dont l'évolution, lente et progressive dans l'ensemble, est interrompue par des périodes plus ou moins longues d'amélioration, nous est fourni par notre observation et par l'observation de Marinesco et Drăganescu.

En effet, dans notre observation, il s'agit d'un homme de 71 ans, qui est venu consulter, le 22 avril 1924, pour albuminurie, œdèmes des membres inférieurs et mauvais état général. A l'interrogation, on a retrouvé dans les antécédents du malade la notion de douleurs assez vives dans les membres inférieurs ayant apparues il y a une quinzaine d'années. Depuis 1914 il a présenté de la rétention d'urine qui s'est installée progressivement et a nécessité des sondages journaliers. Peu à peu s'est installée une certaine gêne des jambes; jusqu'à 1924 il a eu des phases d'améliorations et de rechutes de ses troubles. Le 22 avril 1924, à l'examen, le malade présentait la symptomatologie complète d'une tumeur de la queue de cheval.

Le malade succombe le 27 avril 1924.

Dans l'observation de Marinesco et Drăganescu, il s'agit d'un homme âgé de 30 ans, qui vient consulter dans leur service, le 11 août 1923; il a été assez bien portant jusqu'au mois de février 1915. A cette époque il a remarqué une faiblesse des membres inférieurs, plus accentuée du côté gauche. Cette faiblesse a progressé continuellement. Quelques mois après apparaissent des troubles des sphincters. Vers la fin de l'année, il ne peut plus quitter le lit. A l'entrée

dans leur service, on constate un syndrome de compression médullaire au niveau de la IX^e dorsale, et en août 1916 le malade se laisse opérer par le Professeur Juvara, qui trouve une tumeur molle, en dégénérescence cholestéatomateuse, située sous la dure-mère. Quelques jours après l'intervention chirurgicale, quelques mouvements apparaissent aux membres inférieurs et, deux mois plus tard, il peut même faire quelques pas, étant soutenu. Mais, trois mois après, il est de nouveau forcé de s'aliter et il reste ainsi jusqu'au mois de novembre 1918. Alors la motilité lui revient, si bien qu'il peut même faire des petites excursions à pied, il quitte l'hôpital.

En juillet 1920, à la suite d'une chute, paraît-il, son état s'aggrave de nouveau. En octobre 1921, il entre dans le service du Professeur Danielopolu; le malade présentait de nouveau un syndrome de compression médullaire. Le 11 août, il fut transporté dans le service du Docteur Marinesco et Draganesco. A cette époque, la paraplégie était complète, il présentait de l'incontinence, troubles de la sensibilité, troubles des réflexes avec signe de Babinski. Le malade succombe le 4 novembre 1923.

Donc, de ces deux observations se dégagent des documents qui montrent l'évolution lente et progressive de ces tumeurs.

Mais il faut enfin signaler qu'à un moment donné le tableau peut se compléter brusquement et donner la séméiologie d'une section physiologique de la moelle; c'est ainsi que le malade de Berkal présentait des signes de myélite transverse. Le premier malade

de Marinesco, également, avait eu, à un moment donné, les symptômes d'interruption complète de la moelle, avec, consécutivement, des phénomènes d'automatisme. Les constatations anatomiques expliquent d'ailleurs cette séméiologie.

V. — POSSIBILITÉS DE DIAGNOSTIC.

A relire les documents anatomocliniques, le diagnostic des kystes cholestéatomateux intramédullaires n'a jamais été porté avant l'intervention. Nous n'avons pas retrouvé à la lecture des observations des faits précis où l'on ait même fait le diagnostic de tumeurs intramédullaires ou extramédullaires pour les deux types de cholestéatomes rencontrés: intramédullaires et sous-duraux, quoique extramédullaires. Il est certain qu'actuellement où la séméiologie des compressions médullaires est plus précise, l'examen clinique et l'exploration lipiodolée permettent de différencier les tumeurs radiculaires ou méningées des tumeurs intramédullaires, mais on peut se demander si le diagnostic des kystes cholestéatomateux sera jamais pratiqué avant l'intervention.

L'observation de Forestier montre que, dans les cas de kyste épidermoïde intradural mais extramédullaire, on pourra peut-être, par la ponction lombaire, faire le diagnostic; le siège de leur cholestéatome fit que la ponction lombaire ramena des éléments cellulaires anormaux que, rétrospectivement, on put reconnaître comme des éléments épidermoïdes. Dans un cas semblable, une telle constatation cytologique

pourrait orienter le diagnostic. Mais, dans les cas de kyste cholestéatomateux intramédullaire, une telle éventualité n'est pas possible.

La constatation d'un spina bifida occulta permettra peut-être, en face d'un syndrome de tumeur intramédullaire, de soulever l'hypothèse d'une malformation médullaire sous-jacente. Mais c'est là un argument bien fallacieux pour affirmer avec certitude la présence d'un kyste cholestéatomateux. C'est vraisemblablement au cours de l'intervention que l'aspect macroscopique de la tumeur imposera immédiatement le diagnostic. Il faut reconnaître qu'au point de vue pratique, l'indication thérapeutique ne change pas: le diagnostic de compression par tumeur primitive de la moelle étant donné, il n'y a qu'une méthode thérapeutique: c'est l'intervention chirurgicale.

CHAPITRE IV

Structure anatomique

L'étude des diverses observations anatomocliniques de ces kystes cholestéatomateux épidermoïdes intramédullaires nous fait voir qu'à côté de l'étude du kyste lui-même et de son contenu, l'examen de la moelle et de ses enveloppes, l'étude même du rachis ne manquent pas d'intérêt, nous montrant dans ces diverses régions des lésions, des malformations indiscutables.

1. — LÉSIONS DU SQUELETTE ET DES REVÊTEMENTS CUTANÉS.

Si dans la plupart des observations il n'est pas fait mention de l'état des téguments et du squelette, l'observation II de Marinesco met en évidence la possibilité de lésions cutanées avec développement exagéré d'une façon locale des poils qui fait suspecter le spina bifida sous-jacent; dans cette observation il existait une malformation osseuse indiscutable, un spina bifida lombaire avec un rachischisis sacré.

2. — LÉSIONS DES MÉNINGES.

Dans quelques cas de cholestéatome médullaire, il existe des nodules cholestéatomateux à l'intérieur des méninges molles ou sous la dure-mère, coexistant avec le cholestéatome intramédullaire. Dans l'observation I de Marinesco, il existait une symphyse ménagée, mais il faut se rappeler que le malade avait été opéré plusieurs années auparavant: c'est peut-être là une séquelle postopératoire. Dans les observations qui nous intéressent, le kyste est intramédullaire, en opposition avec les kystes cholestéatomateux sous-duraux et extramédullaires constatés dans quelques cas.

3. — LES LÉSIONS MÉDULLAIRES.

Nous envisagerons successivement les différents points suivants:

A) *Aspect macroscopique de la moelle.*

L'observation II de Marinesco nous montre la possibilité de malformation, évidente de la moelle, l'allongement de la moelle, qui descend jusqu'à la II° sacrée, modifiant ainsi les rapports de segments médullaires, la possibilité d'un dédoublement de la moelle lombo-sacrée avec une double cavité épendymaire.

Mais dans certains cas (Obs. I et II) il existe simplement une modification apparente du volume de la moelle, qui devient fusiforme, réalisant l'aspect des moelles syringomyéliques ou bien qui est irrégulière,

bosselée, d'aspect et de consistance anormale, comme dans certaines gliomes intramédullaires.

Mais l'incision de la moelle montre de suite qu'il existe à l'intérieur de la moelle des cavités souvent multiples ou d'aspect différent, suivant le niveau examiné, l'une a un contenu particulier: c'est le kyste cholestéatomateux; les autres ressemblent aux cavités syringomyéliques.

B) *Le contenu du kyste cholestéatomateux.*

Il est constitué par une masse de détritits jaunâtres, par place, d'aspect nacré, ou plus ou moins lamelleux. La consistance en est onctueuse.

Les examens physiques (étude au microscope polariseur) ou chimiques montrent qu'il y a de la cholestérine que l'examen microscopique décèle avec ses cristaux caractéristiques ou sous la forme de corpuscules amorphes. L'examen microscopique montre aussi, à côté des nappes anhistes, granuleuses, des lamelles cornées ayant les caractères histologiques de lamelles de desquamation du revêtement ectodermique.

C) *Examen histologique de la moelle.*

Si l'on confronte les constatations histologiques faites aux différents niveaux de la tumeur intramédullaire, on en arrive aux constatations que l'on peut résumer de la manière suivante:

α) *Paroi du kyste cholestéatomateux.* — Elle est de caractère variable, elle a une *structure épidermoïde* et

en certains points elle ressemble à un *épithélium cutané* avec ses différentes couches, dans l'une d'entre elles les cellules contiennent des grains d'éléidine. Les couches n'ont pas la régularité de celles de l'épithélium cutané et les cellules de la couche desquamante que l'on trouve au contact du contenu du kyste, perdent leur kératine, semblent contenir une ombre de noyau et se présentent comme des squelettes cellulaires. Marinesco insiste sur ce fait que la couche cornée n'a pas les réactions tinctoriales habituelles, elle n'est pas acidophile dans toute son étendue, il y a des modifications comme dans la peau de l'ichtyose ou de la pellagre: c'est peut-être la conséquence du contact avec le milieu particulier qu'est le contenu du kyste.

C'est qu'en effet la paroi du kyste n'a pas partout cette structure épidermoïdale, qui est discontinue.

β) Dans notre observation personnelle, alors que le contenu du kyste était d'aspect lamelleux, les coupes que nous avons faites nous ont montré qu'en d'autres régions ce contenu du kyste coagulé par les fixateurs était anhiste, granuleux au voisinage de la paroi, et celle-ci n'avait pas une structure épidermoïde.

Il s'agissait d'un revêtement *neuroépithélial* ou épendymaire avec cellules hautes prismatiques, un plateau cilié, un noyau rejeté à la base; le pôle d'insertion de la cellule présente des prolongements que l'on voit s'étaler dans le stroma conjonctif sous-jacent.

γ) L'observation II de Marinesco nous montre que la paroi du même kyste peut être, en certains points, constituée par un revêtement épidermoïde, alors que

l'on voit les éléments cellulaires changer de type et insensiblement on passe à un revêtement cylindrique cilié.

En résumé, la paroi du kyste cholestéatomateux comporte toujours un revêtement épidermoïde en un point; c'est de lui que proviennent les lamelles desquamantes rencontrées dans le kyste, mais ce revêtement n'a pas partout la même structure, il peut prendre les caractères neuro-épithéliaux et ressembler au revêtement épendymaire.

b) *Les cavités syringomyéliques.* — Dans l'observation I de Marinesco et dans la nôtre, il existe au-dessus du kyste cholestéatomateux des cavités syringomyéliques qui peuvent communiquer avec le kyste sous-jacent et qui sont creusées dans des nappes névrogliales, mais la paroi même de ces cavités est constituée par des lames collagènes denses qui brident la cavité elle-même.

c) *Rapports du kyste avec les éléments normaux de la moelle.* — Dans deux des observations (I et III) il est indiscutable que les kystes cholestéatomateux et les cavités syringomyéliques ne sont pas en rapport avec la cavité épendymaire.

Notamment, dans notre observation, on retrouve toujours les amas de cellules épendymaires remplaçant la cavité complètement oblitérée : le kyste, les cavités syringomyéliques ne sont donc pas développés aux dépens du canal épendymaire.

Dans les trois observations, le kyste cholestéomateux est toujours resté sous-pié-mérien. Dans l'observation I de Marinesco, il y avait bien une symphyse

méningée, mais dans notre cas les espaces sous-arachnoïdiens sont parfaitement libres: il s'agit bien de kystes cholestéatomateux intramédullaires différents des cholestéatomes méningés que l'on rencontre parfois dans la cavité durale.

d) *Éléments nerveux anormaux dans la moelle au voisinage du kyste.* — Dans ces trois observations il existe des éléments normaux et anormaux dans cette moelle, au niveau de la région déformée par le kyste cholestéatomateux. Dans l'observation I de Marinesco ce sont des éléments disposés en palissade et pour lesquels il se demande s'il ne s'agit pas de spongioblastes primitifs; dans l'observation II, ce sont des formations pseudoglandulaires qu'il croit d'origine épendymaire. Dans notre cas, il existe, à côté des nappes névrogliales, des éléments qui semblent avoir les caractères de neuro-sponge. Dans tous les cas il semble donc y avoir des nids de cellules de nature nerveuse qui sont anormales dans une moelle et qui paraissent déjà indiquer des dysembryoplasies nerveuses indiscutables.

e) *Hétérotopies tissulaires dans la moelle.* — Nous avons déjà vu que, dans l'observation II de Marinesco, il y avait des malformations telles qu'un trouble de développement ne pouvait être discuté.

Dans notre cas personnel, il y a, à l'intérieur de la moelle, soit dans le sillon antérieur, soit dans la moelle elle-même, des nerfs avec leurs filets nerveux complets, avec leur gaine conjonctive dont on ne peut expliquer la présence que par une dysembryoplasie; il y a en certains points des faisceaux de fibres muscu-

lares lisses qui ne peuvent provenir de l'hyperplasie des parois vasculaires. Il ne peut s'agir que d'hétérotopie ou de dysembryoplasie nerveuse au cours du développement.

Nous ne parlons que pour mémoire des lésions dégénératives secondaires que l'on peut rencontrer dans ces moelles au-dessus ou au-dessous de ces tumeurs intramédullaires que constituent ces kystes cholestéatomateux, elles n'ont aucun caractère particulier.

Ces constatations histopathologiques nous permettent de comprendre pourquoi le contenu du kyste comporte ces lamelles desquamantes. Mais il nous reste à élucider l'explication du revêtement épidermoïde et de la présence d'éléments anormaux dans cette moelle au contact du kyste cholestéatomateux.

CHAPITRE V

Essai pathogénique

En présence de ces kystes cholestéatomateux intramédullaires se pose à nouveau le problème des cholestéatomes du système nerveux.

Nous ne pouvons reprendre ici toutes les théories soutenues; il ne peut s'agir de la dégénérescence cholestéatomateuse d'un foyer inflammatoire ancien et une seule interprétation reste possible, la cholestérine, qui se trouve dans ces kystes au milieu de lamelles desquamantes ne peut provenir que de la dégénérescence cholestérinienne de ces formations épidermoïdes emprisonnées dans ce kyste intramédullaire.

Mais alors, il reste à comprendre pourquoi, à l'intérieur de ces moelles se rencontrent des éléments épidermoïdes, pourquoi ce kyste intramédullaire présente, par place, un revêtement de structure ectodermique?

Pour expliquer cette constatation, il est indispensable de se rappeler l'embryogénèse du névraxe.

Le tube neural primitif est d'origine ectodermique, au moment où la gouttière neurale se referme, le revêtement cutané se retrouve à la partie postérieure du tube neural, et l'on conçoit qu'ainsi à la partie postérieure du névraxe, il faut une évolution parfaite pour

que les éléments conjonctifs du derme et les formations neuroépithéliales restent parfaitement différenciées et ne s'intriquent pas.

Au niveau de la région sacro-coccygienne et même dans la région lombaire le bouleversement est encore plus grand puisqu'il se surajoute encore le remaniement des vestiges médullaires sacro-coccygiens et l'ascension apparente de la moelle dans le canal rachidien qui s'est développé autour de la notochorde.

Pendant le même temps, le tube neuroépithélial s'est complètement modifié et, par la prolifération de ses éléments, a donné le neurosponge où se sont différenciées cellules épendymaires, formations gliales et neuronales entourées de cellules méningoblastiques.

Un fait reste indiscutable, c'est qu'au travers des multiples différenciations cellulaires et des remaniements topographiques, on retrouve toujours l'origine ectodermique des éléments constitutifs de la moelle.

Il n'est donc pas surprenant qu'on puisse rencontrer, dans certains cas pathologiques, au niveau de la moelle, des formations à caractères épidermoïdes. Comment les expliquer?

Il serait aisé de parler de dédifférenciation de cellules nerveuses — épendymaires ou méningées —. Wieting a déjà signalé qu'une inversion de cellules d'origine épendymaire vers la forme épidermoïde était plausible. Martin et Dechaume ont eu l'occasion de retrouver, soit dans des tumeurs nerveuses, soit dans des tumeurs méningées, cette métaplasie épidermoïde preuve de la communauté d'origine neuro-ectodermique de ces éléments.

Quelle peut être la cause de cette dédifférenciation ou de cette dualité cellulaire ?

1° ORIGINE INFLAMMATOIRE.

On peut voir, au cours de certaines inflammations chroniques des reconstructions de type embryonnaire se reproduire dans certains organes et le Professeur Favre et J. Dechaume ont insisté sur ces faits en étudiant ce qui se passe dans certains parenchymes, siège d'inflammation chronique. Les constatations histopathologiques ne sont pas en faveur de cette hypothèse: la structure épidermoïde du revêtement du kyste cholestéatomateux n'est pas due à des modifications cellulaires, conséquence d'une inflammation chronique que rien ne démontre.

2° ORIGINE TUMORALE.

Après avoir étudié, de façon précise, son deuxième cas de kyste cholestéatomateux, Marinesco pense que cette observation ne laisse pas de doute sur l'existence de trouble évolutif profond au niveau du segment lombo-sacro-coccygien. Il ajoute que les aspects variés de la paroi du kyste montrent qu'il s'agit d'une tumeur née au dépens de certains éléments neuro-épithéliaux inclus dans ce tronçon lombo-sacré. L'existence d'un tissu nerveux normal auprès d'un tissu tumoral qui, par sa structure, se rapproche tantôt de l'épiderme, tantôt ressemble à la cellule neuroépithéliale primitive, tantôt se confond avec l'élément épen-

dymaire adulte, lui fait admettre « qu'il s'agit plutôt d'une épendymoblastome dont la cellule d'origine a une grande labilité métaphysique ».

3° ORIGINE DYSEMBRYOPLASIQUE.

Si l'on peut expliquer, par une dédifférenciation tumorale la diversité de caractères structuraux des éléments nerveux rencontrés au voisinage de ces kystes cholestéatomateux, il n'est pas douteux qu'il y a eu, au niveau de ces moelles, des troubles graves du développement. Dans une des observations, la malformation est évidente: elle a intéressé le canal rachidien puisqu'il y a un spina bifida, elle a intéressé macroscopiquement la moelle puisque celle-ci est double dans sa partie inférieure et qu'elle descend anormalement dans le canal osseux.

Enfin, dans notre observation, il y a des malformations médullaires indiscutables: nous avons trouvé des nerfs à myéline au niveau du sillon antérieur, dans la substance médullaire elle-même, nous avons rencontré des amas de fibres musculaires qui ne sont pas des différenciations dans un tissu de sclérose. Si l'on rapproche ces constatations de la présence de nappes névrogliques, on ne peut pas penser à autre chose qu'à des dysembryoplasies; qu'à un tératome avec tissus multiples anormalement situés dans des régions où on ne doit pas les rencontrer.

Ces constatations nous permettraient de discuter l'origine congénitale de certaines cavités syringomyéliques, mais ce serait sortir de notre sujet.

Elles nous montrent également que nous sommes en présence d'un dysembryome plus que d'une tumeur. On pouvait se demander si, dans certains cas, des éléments cellulaires rencontrés, rappelant le neurosponge ou l'épendyme, ne pourrait pas subir une évolution tumorale. Mais dans les trois observations nous savons l'impression que ces kystes épidermoïdes cholestéatomateux ne se sont pas comportés comme des néoplasies, mais comme des dysembryomes évolutifs qui augmenteraient de volume du fait de l'entassement de la cholestérine et des lamelles desquamantes dans la cavité du kyste épidermoïde.

Les constatations histopathologiques nous montrent donc que pour expliquer les kystes épidermoïdes cholestéatomateux intramédullaires, il faut faire intervenir les malformations, les dysembryoplasies nerveuses qui seules sont capables de nous faire comprendre les malformations osseuses concomitantes, la présence de tissu anormalement situé dans le névraxe et que ni la dédifférenciation, ni la métaplasie cellulaire inflammatoire ou tumorale ne peuvent expliquer.

Il faut bien reconnaître qu'il s'agit là d'une interprétation pathogénique et qu'il serait plus intéressant de connaître l'étiologie de cette malformation héréditaire, infection in utero, ou toute autre cause qui a déclenché ce trouble profond dans la région postérieure de l'embryon au moment de la fermeture de la gouttière neurale et au cours du développement embryonnaire du névraxe.

CHAPITRE VI

Indications thérapeutiques

Les observations de kystes épidermoïdes cholestéatomateux intramédullaires sont assez rares et leur thérapeutique n'est pas codifiée. Dans un cas de Marinesco une intervention pratiquée donna une guérison apparente de quatre ans et une survie de sept ans.

Il faut les considérer comme des tumeurs médullaires primitives et l'intervention chirurgicale doit être la règle; on se rend bien compte que la radiothérapie ne peut avoir aucune action sur le contenu cholestéatomateux de ces kystes et l'on conçoit que seule une évacuation de cette cavité par une intervention puisse faire disparaître la cause de la compression, la récupération étant fonction de ce qui reste de moelle autour du kyste épidermoïde.

Mais, par contre, il ne faudra pas se contenter de la seule intervention chirurgicale. Il existe, en effet, au voisinage du kyste, des éléments nerveux de type embryonnaire (neurosponge, cellules d'allure épendymaire) et l'intervention est capable de réactiver pour ainsi dire ces hétérotopies embryonnaires, la radiothérapie pourrait prévenir la transformation néoplasique de ces dysembryomes.

De plus, comme il existe souvent au-dessus de ces kystes des cavités syringomyéliques avec gliose, la radiothérapie est encore indiquée, comme dans toute syringomyélie, elle est susceptible de compléter heureusement l'intervention chirurgicale en agissant sur les éléments symptomatiques qui sont dus au processus syringomyélique.

Etant donné la lenteur d'évolution de ces kystes, il est rationnel de penser qu'une intervention, si elle est précoce, même si elle est incomplète et ne comporte pas l'ablation totale du kyste, pourra donner sinon une guérison complète, du moins une survie prolongée. Comme toujours, en neuro-chirurgie, plus qu'ailleurs, il faudra le plus rapidement possible faire le diagnostic et pratiquer une intervention précoce, avant que ce kyste intramédullaire n'ait entraîné une section physiologique de la moelle.

C'est dire que malgré leur rareté, il faudra penser à ce diagnostic en face d'un syndrome de compression médullaire, une sanction thérapeutique en découle: c'est de la neuro-chirurgie que relève les kystes épidermoïdes cholestéatomateux intramédullaires.

Conclusions

I. — Parmi les tumeurs improprement appelées cholestéatomes du système nerveux, il faut isoler les *kystes épidermoïdes cholestéatomateux intramédullaires*.

II. — Associés ou non à des malformations du rachis, ils évoluent lentement à la manière d'une tumeur primitive de la moelle.

III. — La paroi du kyste revêt par place une structure épidermoïde et le contenu est constitué par des lamelles desquamantes et de la cholestérine.

IV. — Les constatations histologiques qui montrent des malformations médullaires expliquent l'origine de ces kystes par une dysembryoplasie nerveuse.

V. — La seule thérapeutique de ces tumeurs doit être l'intervention chirurgicale suivie de radiothérapie.

Vu :	LE PRÉSIDENT DE LA THÈSE,
LE DOYEN,	FAVRE,
<i>Le Professeur délégué,</i>	
ALBERT MOREL.	

Vu et permis d'imprimer

Lyon, le 31 Mai 1932.

LE RECTEUR, PRÉSIDENT DU CONSEIL DE L'UNIVERSITÉ,
A. LIRONDELLE

Bibliographie

- ALEZAIS et PEYRON. — « Les tumeurs de la glande de Luschka et leur histogénèse aux dépens des vestiges du segment caudal de la moelle épinière ». (*Bulletin pour l'étude du Cancer*, t. V, 1912.)
- BICKEL. — « Gliomatose cavitaire généralisée avec spongioblastome épendymaire de la moelle cervicale et glioganglioneurome du quatrième ventricule ». (*Ann. de Méd.*, 1921, II, p. 253.)
- BIELCHOWSKY et UNGER. — « Syringomyelie mit Teratom und extramedulläre Blastombildung ». (*Journ. f. Neurol. und Psych.*, vol. 25, 1920.)
- BÉRIEL et MESTRALLET. — « Tumeurs intrarachidiennes, un cas de gliomatose extramédullaire ». (*Soc. Méd. des Hôp. de Lyon*, 5 juin 1928.)
- BÉRIEL et KAPSALAS (G.). — « Documents anatomiques pour la pathogénie des Syringomyélies ». (*Lyon Médical*, t. CXLVIII, n° 46, 15 novembre 1931, p. 588.)
- BRUNS (O.). — « Famil. Syringomyelie in Lumbosakralmark ». (*Neurol. Zentralblatt*, 1903, p. 599.)
- BASTIER, BERTRAND et P. MATHIEU. — « Sur un cas de fibrogliome médullo-bulbaire ». (*Rev. Neurol.*, juin 1923, p. 863.)
- BAILEY-PERCIVAL. — « Quelques nouvelles observations de tumeurs épendymaire ». (*Annal. d'Anat. Path. méd. chir.*, t. II, novembre 1925, p. 481.)

- CAMUS et ROUSSY. — « Cavités médullaires et méningites cervicales. Etude expérimentale ». (*Rev. Neurol.*, février 1914, p. 213.)
- CHIARI (H.). — « Ueber die Pathogenese der sog. Syringomyelie ». (*Zeitsch. f. Heilk.*, vol. IX, 1888.)
- CHRISTEN et NAVILLE. — « Formes familiales et héréditaires des neurofibromatoses centrales ». (*Ann. Méd.*, 1918, I, 30.)
- CLAUDE, VINCENT et VALENSI (L.). — « Ependymite subaiguë avec hydrocéphalie et cavités médullaires du type syringomyélique ». (*Presse Méd.*, 11 février 1921.)
- CORNIL (L.) et LERMOYEZ (J.). — « Neuroépithéliome médullaire ». (*Bull. et Mém. de la Soc. Anatom. de Paris*, 1923, p. 670.)
- CANTALOUBE (P.) et PICHARAL (Ch.). — « Syndrome syringomyélique congénital et spina bifida occulta cervico-dorsal ». (*Rev. Neurol.*, 1924, I, p. 308.)
- DUFOUR. — « Syringomyélie et spina bifida ». (*Soc. Anat.*, juillet 1897.)
- « De l'origine congénitale de certaines syringomyélies ». (*Rev. Neurol.*, 1898, p. 62.)
- DÉJÉRINE (Mme) et JUMENTIÉ. — « Tumeur médullaire de nature complexe. Prolifération épithéliale et glieuse avec hématomyélie et cavités médullaires. Syndrome de compression lente de la moelle avec période de rémission et syndrome sympathique du type irritatif ». (*Rev. Neurol.*, novembre 1921.)
- ELSBERG. — « Tumeurs de la moelle ».
- EGAS MONIZ. — « La Pachyméningite spinale hypertrophique et les cavités médullaires ». (*Rev. Neurol.*, oct. 1925, p. 433.)
- FARGUES. — « Syringomyélie et Syringobulbie ». (*Thèse de Paris*, 1902.)
- FINZI (A.). — « Anomalies const. et Syringomyélie ». (*Riforma Med.*, vol. 36, n° 8, p. 199, 1920.)

- FORESTIER (J.), HAGUENAU (J.) et PETIT-DUTAILLIS. — « Kyste épidermoïde intradural d'origine traumatique probable. Biopsie involontaire par ponction lombaire. Opération. Guérison ». (*Rev. Neurol.*, 1931, t. I, p. 469.)
- GERLACH. — « Ein Fall concongenit. Syringomyelie mit intramedull. Tumorbildung ». (*Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk.*, 1894, n° 5.)
- GORDON HOLMES et FOSTER KENNERY. — « Syringomyélie et Syringobulbie associées à Pachyméningite syphilitique chez un homme de 43 ans ». (*Brain.*, vol. XXXI, février 1909.)
- « Syringomyélie sans symptômes associée à Tumeurs cérébro-spinales ». (*Brain.*, vol. XXXI, p. 504, février 1909.)
- GUIRAUD. — « Tumeur dysembryoplasique de la base du cerveau ». (*Bull. Assoc. Franç. pour l'étude du Cancer*, janvier 1924, p. 66.)
- GUILLAIN et THÉVENARD. — « Mal perforant plantaire familial. Syringomyélie lombo-sacrée probable chez deux frères ». (*Ann. de Méd.*, mars 1929, p. 267.)
- GRYNFELT et PAGÈS. — « Etude de deux moelles syringomyéliques sous le rapport de la dégénérescence muqueuse. Participation des cellules de Schwann au processus ». (*Bull. de la Soc. des Sciences méd. et biol. de Montpellier et du Languedoc-Méditerranée*, janv. 1926.)
- HUMBERT et NAVILLE. — « Neuro-fibromatose centrale et familiale ». (*Ann. de Méd.*, 1918, 11, n° 2.)
- HERMANN et TOURNEUX. — « Vestiges du segment caudal de la moelle épinière, leur rôle dans la formation de certaines tumeurs sacro-coccygiennes ». (*Journal de l'Anatom. et Physiol.*, 1887.)
- « Origine des tumeurs congénitales de la région sacro-coccygienne ». (*Journal de l'Anatom. et Physiol.*, 1905.)

- HARTWELL (J.-A.) et STEVENSON (L.-D.). — « Neuro-épithélioma of the spinal cord (Neuro-épithéliome de la moelle) ». (*Annals of Surgery*, Philadelphia, t. LXXXI, février 1925, p. 413.)
- HAMANT, CORNIL et MOSINGER. — « Considérations pathogéniques sur les tumeurs sacro-coccygiennes ». (*Bull. de l'Assoc. Franç. pour l'étude du Cancer*, 1929, n° 9, p. 752.)
- HIMWICH (H.-E.). — « Teratomas and their relation to age ». (*The Journal of Cancer Research*, Baltimore, 1921, vol. VI, p. 261.)
- JOFFROY et ACHARD. — « De la myélite cavitaire ». (*Arch. de Physiol.*, vol. XIX, 1887.)
- JUMENTIÉ. — « Tumeurs de la moelle lombo-sacrée et formations glieuses du type syringomyélique ». (*Rev. Neurol.*, décembre 1927.)
- JOHN (D.), COMRIE et DAWSON (J.-W.). — « Syringomyélie avec cavités dans les racines postérieures ». (*Edinburgh Med. Journ.*, t. XXXIII, n° 9, p. 566-588, septembre 1926.)
- JONESCO-SISESTI (N.). — « Tumeurs médullaires associées à un processus syringomyélique ». (*Thèse de Paris*, 1929.)
- KLIPPEL et FEIL (A.). — « Syringomyélie et spina bifida combinées. Le syndrome hydromyélique épendymaire et arachnoïdien ». (*Presse Méd.*, n° 98, p. 971, 7 décembre 1921.)
- KOGERNIKOV (A.-M.). — « A propos de formes atypiques de la Syringomyélie ». (*Journal nevro-pathologie y Psichiatrii imeni s.s. Korsakova*, t. XIX, n° 1, p. 55-66, 1926.)
- LERI et WILSON. — « Polymyélie antérieure aiguë avec cavités intramédullaires ». (*Nouvelles Iconographiques de la Salpêtrière*, 1904, n° 6.)
- LESTOQUOY. — « Neurogliomatose ». (*Ann. Méd.*, 1925, II, 55.)

- LHERMITTE et BOVERI. — « Sur un cas de cavité médullaire consécutive à une compression bulbaire chez l'homme et étude expérimentale des cavités spinales produites par la compression ». (*Rev. Neurol.*, 1912, I, p. 442.)
- LOMBARDI (Giuseppe). — « Ricerca itologica d'un midullo affecto da syringomielia et oterotopia multiple ». (*Anali di Neurol.*, 1899, p. 46.)
- LUNDSGAARD. — « Eigentüml. Veränderungen im Rückenmark eines Neugeborenen (Kongenitale Syringomyelie) ». (*Zeitschr. f. d. ges. Neurol.*, XX, 279.)
- LECÈNE (P.) et MOUCHET (A.). — « Deux nouvelles observations de tératomes de la région cervicale ». (*Annales d'Anat. Pathol.*, 1928, p. 953.)
- LHERMITTE et CORNIL. — « Syringomyélie et Syringobulbie associées à des noevi pigmentaires et vasculaires ». (*Rev. Neurol.*, décembre 1928, p. 903.)
- LÉA DELBO. — « Kyste dermoïde cholestéatomateux de la moelle épinière (Cisti dermoïde colesteratamatoso de midello spinale) ». (*VII^e Congresso della Soc. italiana di Neurologia*, Turin, 7-9 avril 1926.)
- LOUIS CHRISTOPHE. — « Syringomyélie et tumeur intramédullaire ». (*Rev. Neurol.*, 1930, I, p. 655.)
- LANGERON (L.). — « Le Cholestéatome du cerveau ». (*Journ. de Méd. de Lyon*, 1931, p. 149.)
- MARIE (Pierre) et LÉRI. — « Oxycéphalie et Syringomyélie. Contribution à la pathogénie de certaines cavités médullaires ». (*Soc. Méd. des Hôp.*, 25 juillet 1919.)
- « Maladie de Paget et Syringomyélie ». (*Soc. Méd. des Hôp.*, 31 octobre 1919.)
- MITCHELL CLARKE et HEY GRAWES. — « Remarques sur une syringomyélie du type sacro-lombaire chez frère et sœur ». (*British Med. Journ.*, n° 2542, p. 737, septembre 1909.)
- MÉNÉTRIER, PEYRON et Mme Bertrand FONTAINE. — « Embryome de la région sacro-coccygienne ». (*Bullet. Assoc. Franç. pour l'étude du Cancer*, janvier 1924.)

- MACDONALD CRITCHLEY et FERGUS FERGUSON. — « The cerebro-spinal epidermoïds cholesteatomata ». (*Brain*, vol. LI, part. III, 1928.)
- MARINESCO et DRAGANESCO (de Bucarest). — « Kyste épidermoïde cholestéatomateux de la moelle épinière coexistant avec un processus syringomyélique. Contribution à l'étude de la Syringomyélie ». (*Rev. Neurol.*, 1924, p. 338.)
- « Spina bifida lombaire. Rachischisis sacré. Anomalies multiples de la moelle lombo-sacrée (Dyasthématomyélie). Moelle double, prolongement anormal de la moelle. Kyste épidermoïde spinal ». (*Ann. d'Anatom. Pathol.*, 1929, n° 4, p. 353.)
- NOVÉ-JOSSERAND (G.), MARTIN (J.-F.) et DECHAUME (J.). — « Tumeurs sacro-coccygiennes et Dysembryoplasies nerveuses ». (*Rev. de Chirurgie*, 1926, p. 737.)
- OBERNDORF. — « Compression par tumeur extrarachidienne avec des cavités médullaires ». (*New-York Med. Journ.*, vol. XLI, n° 10, mars 1910.)
- PHILIPPE et OBERTHUR. — « Les fausses Syringomyélies ». (*Rev. Neurol.*, 1900.)
- « Contribution à l'étude de la Syringomyélie ». (*Arch. de Méd. expériment.*, vol. XII, 1900.)
- « Classification des cavités pathologiques intramédullaires ». (*Rev. Neurol.*, 1900, p. 141.)
- PEYRON. — « Sur les vestiges embryonnaires de la région sacro-coccygienne et leur rôle dans la production des kystes ou tumeurs d'origine congénitale ». (*Bullet. de l'Assoc. Franç. pour l'étude du Cancer*, 1926, p. 613.)
- ROGER. — « Contribution à l'étude des cavités pathologiques de la moelle ». (*Rev. de Méd.*, vol. XII, 1892.)
- ROMAN. — « Zur Kenntniss des Neuro-épithelioma gliomatosum ». (*Virchow's Arch.*, vol. CCXI, 1913.)
- ROUSSY. — « Les Cholestéatomes ». (*Bull. de l'Assoc. Franç. pour l'étude du Cancer*, novembre 1912.)

- SAXER. — « Ependymepithel Gliome und epitheliale Geschwülste des Nervensystems ». (*Zeiglers Beitr.*, vol. XXXII, 1902.)
- « Anatomischer Beitrag zur Kenntnis der sogenannten Syringomyelie ». (Marburg, 1896.)
- « Ueber Syringomyelie ». (*G. Zentralblatt f. Allg. Path. und Path. Anatomie*, vol. IX, cahier I, 1898.)
- SCHLAPP. — « Un cas de syringomyélie avec neuro-épithéliome. Quelques remarques sur l'étiologie de la Syringomyélie ». (*Journ. of Nervous and Mental Disease*, n° 5, 1909.)
- SCHLESINGER. — « Pathogenese und pathol. Anatomie der Syringomyelie ». (*Rapp. au Congrès intern. de Méd. de Moscou.*)
- SICARD. — « Lipiodol intraépendymaire chez un syringomyélique opéré ». (*Rev. Neurol.*, 1926, II, p. 418.)
- THIELEN. — « Beitrag zur Kenntnis der sogen. Gliastifte. Neuro-epithelioma gliomatosum microcysticum Medullae spinalis ». (*Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk.*, vol. XXXV.)
- THOMAS (A.). — « Pathogénie de la Syringomyélie ». (*Iconographie de la Salpêtrière*, 1904.)
- THOMAS (A.) et HAUSER. — « Cavités médullaires et Mal de Pott ». (*Rev. Neurol.*, 1901, n° 3, p. 117.)
- « Pathogénie de certaines cavités médullaires ». (*Rev. Neurol.*, 1902, p. 957.)
- « Histologie, Pathologie et Pathogénie de la Syringomyélie ». (*Iconographie de la Salpêtrière*, 1904.)
- THOMAS (A.) et QUERCY. — « Syringomyélie, hyperplasie du tissu conjonctif, fibres musculaires striées dans la moelle ». (*Iconographie de la Salpêtrière*, 1912, p. 364.)
- VIRCHOW. — « Die Beteiligung des Rückenmarks an der spina bifida und die Syringomyelie ». (*Virchow's Arch.*, vol. XXVII.)
- WERTHEIMER, DECHAUME (J.) et VINOY. — « Cholestéatome des méninges ». (*Lyon Chirurgical*, mai 1928, p. 294.)

TABLE DES MATIÈRES

INTRODUCTION	9
CHAPITRE PREMIER. — Historique.....	11
CHAPITRE II. — Documents anatomo-cliniques	17
— III. — Tableau clinique.....	47
— IV. — Structure anatomique	55
— V. — Essai pathogénique	63
— VI. — Indications thérapeutiques	69
CONCLUSIONS	71
BIBLIOGRAPHIE	73

